

VERSÃO
PORTUGUESA

Recomendações de Bolso de 2023 da ESC

Comissão para as
Recomendações da Prática Clínica

MIOCARDIOPATIAS

Recomendações para o tratamento
de Miocardiopatias



ESC

Sociedade Europeia
de Cardiologia



Sociedade Portuguesa de
CARDIOLOGIA

*Distribuição no âmbito de Colaboração
para a formação científica continuada*



Sociedade Portuguesa de
CARDIOLOGIA

biénio 2023-2025

www.spc.pt

*Com o patrocínio
para distribuição e divulgação de:*



Tradução: Isabel Moreira Ribeiro

*Revisão: Nuno Marques, Sílvia Aguiar, Catarina Ferreira
(Coordenador e Vogais do GEDMP), Jorge Ferreira*

Coordenação: Jorge Ferreira

Os Patrocinadores não estiveram envolvidos
no desenvolvimento desta publicação
e não influenciaram de forma alguma o seu conteúdo

Tabela da ESC sobre as Classes de recomendações e níveis de evidência

Tabela 1 Classes de recomendações

	Definição	Terminologia a utilizar
Classe I	Evidência e/ou consenso geral de que determinado tratamento ou intervenção é benéfico, útil e eficaz.	É recomendado ou indicado
Classe II	Evidências contraditórias e/ou divergência de opiniões sobre a utilidade/eficácia de determinado tratamento ou intervenção.	
Classe IIa	Peso da evidência/opinião a favor da utilidade/eficácia	Deve ser considerado
Classe IIb	Utilidade/eficácia menos comprovada pela evidência/opinião	Pode ser considerado
Classe III	Evidência ou consenso geral de que determinado tratamento ou intervenção não é útil/eficaz e poderá ser prejudicial em certas situações	Não é recomendado

©ESC

Tabela 2 Níveis de evidência

Nível de evidência A	Informação recolhida a partir de vários ensaios clínicos aleatorizados ou meta-análises
Nível de evidência B	Informação recolhida a partir de um único ensaio clínico aleatorizado ou estudos alargados não aleatorizados
Nível de evidência C	Opinião consensual dos especialistas e/ou pequenos estudos, estudos retrospectivos e registos

©ESC

Recomendações de Bolso da ESC

Recomendações de 2023 da ESC para o tratamento de miocardiopatias*

Desenvolvidas pelo Grupo de Trabalho para o tratamento de miocardiopatias da *European Society of Cardiology (ESC)*

Presidentes

Elena Arbelo

Arrhythmia Section, Cardiology Department, Hospital Clínic, Universitat de Barcelona, Barcelona, IDIBAPS, Institut d'Investigació August Pi i Sunyer (IDIBAPS), Barcelona, Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Cardiovasculares (CIBERCV), Madrid, European Reference Network for rare, low prevalence and complex diseases of the heart – ERN-GUARD HEART, Barcelona, Espanha

Juan Pablo Kaski

Centre for Paediatric Inherited and Rare Cardiovascular Disease, University College London, Institute of Cardiovascular Science, & Centre for Inherited Cardiovascular Diseases, Great Ormond Street Hospital, London Reino Unido

Membros do Grupo de Trabalho:

Alexandros Protonotarios (Coordenador do Grupo de Trabalho) (Reino Unido), Juan R. Gimeno (Coordenador do Grupo de Trabalho) (Espanha), Eloisa Arbustini (Itália), Roberto Barriales-Villa (Espanha), Cristina Basso (Itália), Connie R. Bezzina (Países Baixos), Elena Biagini (Itália), Nico A. Blom¹ (Países Baixos), Rudolf A. de Boer (Países Baixos), Tim De Winter (Bélgica), Perry M. Elliott (Reino Unido), Marcus Flather (Reino Unido), Pablo Garcia-Pavia (Espanha), Kristina H. Haugaa (Suécia), Jodie Ingles (Austrália), Ruxandra Oana Jurcut (Roménia), Sabine Klaassen (Alemanha), Giuseppe Limongelli (Itália), Bart Loeys² (Bélgica), Jens Mogensen (Dinamarca), Iacopo Olivetto (Itália), Antonis Pantazis (Reino Unido), Sanjay Sharma (Reino Unido), J. Peter Van Tintelen (Países Baixos), James S. Ware (Reino Unido).

¹ Em representação da *Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)*.

² Em representação da *European Society of Human Genetics (ESHG)*.

Entidades subespecializadas da ESC que participaram no desenvolvimento deste documento:

Associações: *Association of Cardiovascular Nursing & Allied Professions (ACNAP)*, *European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI)*, *European Association of Preventive Cardiology (EAPC)*, *European Heart Rhythm Association (EHRA)*, *Heart Failure Association (HFA)*.

Conselhos: *Council on Cardiovascular Genomics*.

Grupos de Estudo: *Development Anatomy and Pathology, Myocardial and Pericardial Diseases*. Fórum do Doente.

* Adaptado das Recomendações de 2023 da ESC para o tratamento de miocardiopatias (*European Heart Journal*; 2023 – doi: 10.1093/eurheartj/ehad194) baseado em provas não corrigidas/revisão em 12/07/2023.

Índice

1. Introdução	4
2. Abordagem fenotípica das miocardiopatias.....	6
2.1. Definições	8
2.2. Fenótipos de miocardiopatias	9
2.2.1. Miocardiopatia hipertrófica.....	9
2.2.2. Miocardiopatia dilatada	9
2.2.3. Miocardiopatia não dilatada ventricular esquerda (MCNDVE).....	9
2.2.4. Miocardiopatia arritmogénica do ventrículo direito.....	9
2.2.5. Miocardiopatia restritiva	9
3. Gestão integrada do doente.....	11
4. O percurso do doente	12
4.1. Apresentação clínica e avaliação inicial.....	12
4.2. Eletrocardiografia em repouso e em ambulatório.....	13
4.3. Análises laboratoriais	13
4.4. Técnicas de imagem multimodais.....	14
4.4.1. Considerações gerais.....	14
4.4.2. Ecocardiografia	15
4.4.3. Ressonância magnética cardíaca.....	15
4.4.4. Tomografia computadorizada e técnicas de Medicina Nuclear	18
4.4.5. Biópsia endomiocárdica.....	18
4.5. Estudos genéticos e aconselhamento	19
4.5.1. Estudos genéticos.....	19
4.5.2. Aconselhamento genético.....	20
4.6. Abordagem diagnóstica aos doentes pediátricos.....	24
4.7. Princípios gerais do tratamento.....	25
4.7.1. Avaliação dos sintomas.....	25
4.7.2. Transplantação cardíaca.....	25
4.7.3. Dispositivos de assistência ventricular esquerda.....	25
4.7.4. Tratamento das arritmias auriculares.....	26
4.7.5. Terapêutica com dispositivos: cardioversor desfibrilhador implantável..	28
4.7.6. Seguimento da rotina dos doentes com miocardiopatia.....	30

4.8. Rastreamento familiar e avaliação dos familiares	31
4.9. Apoio psicológico aos doentes com miocardiopatia e respetivas famílias	32
5. Fenótipos de miocardiopatias específicas	33
5.1. Miocardiopatia hipertrófica	33
5.1.1. Ecocardiografia	33
5.1.2. Ressonância magnética cardíaca	35
5.1.3. Tratamento de sintomas e de complicações	36
5.1.4. Terapêutica farmacológica	37
5.1.5. Tratamento invasivo do trato de saída do ventrículo esquerdo	39
5.1.6. Insuficiência cardíaca e dor torácica	42
5.1.7. Prevenção de morte súbita cardíaca	42
5.2. Miocardiopatia dilatada	47
5.2.1. Prevenção de morte súbita cardíaca na miocardiopatia dilatada	47
5.3. Miocardiopatia não dilatada ventricular esquerda	49
5.3.1. Diagnóstico	49
5.3.2. Prevenção de morte súbita cardíaca	50
5.4. Miocardiopatia arritmogénica ventricular direita	51
5.4.1. Diagnóstico	51
5.4.2. Tratamento	51
5.4.3. Prevenção da morte súbita cardíaca	52
5.5. Miocardiopatia restritiva	53
5.5.1. Tratamento	53
5.6. Miocardiopatias síndromicas e metabólicas	56
5.6.1. Doença de Anderson-Fabry	56
5.7. Amiloidose	58
6. Outras recomendações	60
6.1. Recomendações sobre o exercício na miocardiopatia dilatada e na MCNDVE	60
6.2. Miocardiopatia periparto	61
6.3. Recomendações para a cirurgia não cardíaca	62
7. Viver com miocardiopatia: aconselhamento aos doentes	63
8. Comorbilidades e fatores de risco cardiovasculares nas miocardiopatias	63

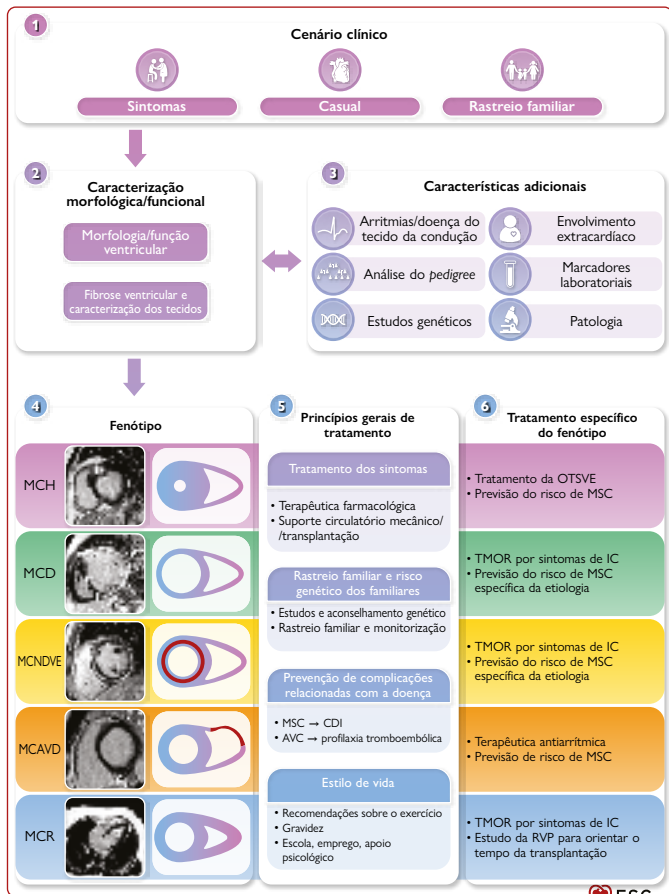
1. Introdução

A *European Society of Cardiology* (ESC) completou recentemente uma revisão abrangente do estado atual da evidência médica relacionada com as miocardiopatias. As Classes de recomendações e os níveis de evidência foram avaliados e classificados de acordo com as definições apresentadas nas [Tabela 1](#) e [Tabela 2](#).

Estas recomendações de bolso de consulta rápida resumem as informações sobre cuidados clínicos retiradas da versão integral das recomendações. Para mais pormenores, consultar a versão integral das recomendações publicadas, disponível em www.escardio.org/guidelines.

Trata-se de novas recomendações e não de uma atualização das recomendações existentes, com exceção do capítulo sobre miocardiopatia hipertrófica (MCH), no qual fornecemos uma atualização específica das recomendações de 2014 da ESC sobre o diagnóstico e tratamento da miocardiopatia hipertrófica. O objetivo é fornecer um guia para a abordagem diagnóstica das miocardiopatias, realçar questões gerais de avaliação e de tratamento e indicar ao leitor a base de evidência relevante para as recomendações. A figura central ([Figura 1](#)) destaca os aspetos chave da avaliação e do tratamento das miocardiopatias abordados nestas recomendações.

Figura 1 Ilustração central. Aspectos chave na avaliação e no tratamento de miocardiopatias



CDI, cardioversor-desfibrilhador implantável; IC, insuficiência cardíaca; MCAVD, miocardiopatia arritmogénica ventricular direita; MCD, miocardiopatia dilatada; MCH, miocardiopatia hipertrófica; MCNDVE, miocardiopatia não dilatada ventricular esquerda; MCR, miocardiopatia restritiva; MSC, morte súbita cardíaca; OTSVE, obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo; RMC, ressonância magnética cardíaca; RVP, resistência vascular pulmonar; SCM, suporte circulatório mecânico; TMOR, terapêutica médica orientada por recomendações.

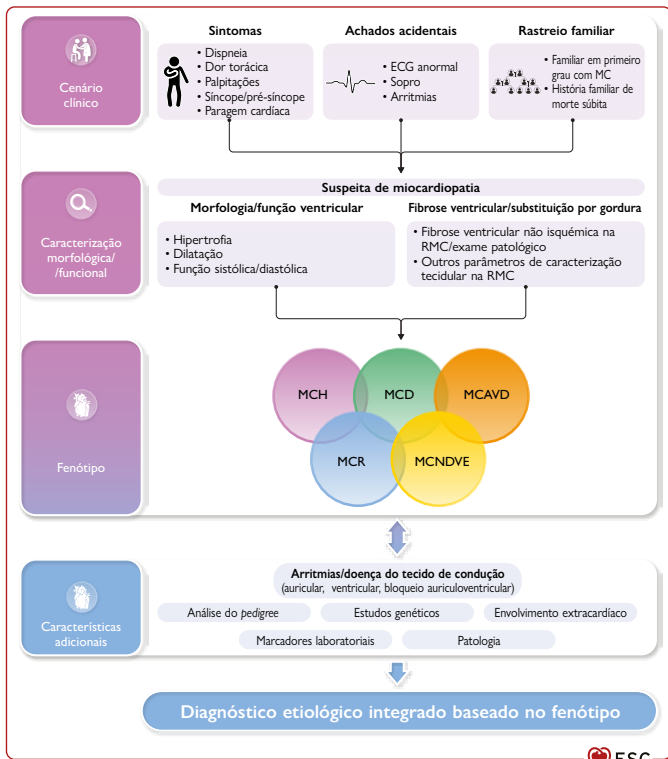
2. Abordagem fenotípica das miocardiopatias

Em 2008, a ESC promoveu um sistema pragmático para a descrição clínica das miocardiopatias no qual se manteve um enfoque histórico da morfologia e função ventriculares, ao mesmo tempo que se assinalava a diversidade etiológica através da subdivisão em subtipos genéticos e não genéticos. Desde então, o conhecimento sobre as miocardiopatias aumentou substancialmente através da aplicação de novas tecnologias de imagem e moleculares.

O Grupo de Trabalho concluiu que um simples sistema de classificação que abranja todas as causas possíveis da doença e todos os cenários clínicos continua a ser uma aspiração que está fora do âmbito destas recomendações clínicas. Em vez disso, o Grupo de Trabalho atualizou a classificação clínica existente para incluir novas descrições fenotípicas e simplificar a terminologia, fornecendo simultaneamente uma estrutura conceitual para o diagnóstico e o tratamento. Esta nomenclatura estimula os clínicos a considerar a miocardiopatia como a causa de diversas apresentações clínicas graves (p.ex. arritmia, insuficiência cardíaca) e foca-se nas características morfológicas e funcionais do miocárdio. (Figura 2).

Ao longo destas recomendações, o princípio fundamental consiste no facto de a etiologia ser vital para o tratamento de doentes com doença do músculo cardíaco e que uma descrição cuidadosa e consistente dos fenótipos morfológico e funcional constitui um primeiro passo crucial no caminho do diagnóstico, ao mesmo tempo que o diagnóstico final descreverá idealmente a etiologia juntamente com o fenótipo.

Figura 2 Fluxo de trabalho do diagnóstico clínico da miocardiopatia



ECG, eletrocardiograma; MAVD, miocardiopatia arritmogénica ventricular direita; MC, miocardiopatia; MCD, miocardiopatia dilatada; MCH, miocardiopatia hipertrófica; MCNDVD, miocardiopatia não dilatada ventricular direita; MCR, miocardiopatia restritiva; RMC, ressonância magnética cardíaca.

2.1. Definições

Uma miocardiopatia é definida como uma «alteração do miocárdio em que o músculo cardíaco é estruturalmente e funcionalmente anormal, na ausência de doença arterial coronária (DC), hipertensão, doença valvular e cardiopatia congênita (CC) com um grau suficiente para causar a anomalia miocárdica observada». Esta definição aplica-se tanto a crianças como a adultos e não faz suposições *a priori* sobre a etiologia (que pode ser familiar/genética ou adquirida) ou sobre a patologia do miocárdio. A principal inovação é a inclusão específica de elementos de caracterização do tecido miocárdico, incluindo fibrose ventricular não isquémica ou substituição por gordura, que podem ocorrer com ou sem dilatação ventricular, com ou sem alterações da contractilidade segmentar ou com ou sem disfunção diastólica.

Tabela 3 Características morfológicas e funcionais utilizadas para descrever os fenótipos da miocardiopatia

Características morfológicas

Hipertrofia ventricular: esquerda e/ou direita

Dilatação ventricular: esquerda e/ou direita

Fibrose ventricular não isquémica e outros elementos de caracterização do tecido miocárdico na ressonância magnética cardíaca

Disfunção diastólica ventricular (fisiologia restritiva)

Características funcionais

Disfunção sistólica ventricular (global, regional)

Disfunção diastólica ventricular (fisiologia restritiva)

2.2. Fenótipos das miocardiopatias

2.2.1 Miocardiopatia hipertrófica

A miocardiopatia hipertrófica (MCH) é definida pela presença do aumento da espessura da parede do VE (com ou sem hipertrofia VD) ou da massa que não é apenas explicada por condições de carga anormais.

2.2.2. Miocardiopatia dilatada

A miocardiopatia dilatada (MCD) é definida pela presença de dilatação VE e de disfunção sistólica global ou regional inexplicada somente por alterações da carga (p. ex. hipertensão, doença valvular, CC) ou DC.

2.2.3. Miocardiopatia não dilatada ventricular esquerda

O fenótipo da miocardiopatia não dilatada ventricular esquerda (MCNDVE) é definido pela presença de fibrose não isquêmica VE ou de substituição de gordura independentemente da presença de alterações da contractilidade segmentar (ACS) global ou regional ou em alternativa de hipocinesia global isolada VE sem fibrose.

O fenótipo da MCNDVE incluirá indivíduos que, até à data, podem ser descritos de forma variável como tendo MCD (mas sem dilatação VE), miocardiopatia arritmogénica ventricular esquerda (MCAVE), MCAVD dominante à esquerda ou MCD arritmogénica (mas muitas vezes sem preencher os critérios de diagnóstico de MCAVD). O exemplo único de trabalho (Figura 3) mostra como a identificação de um fenótipo de MCNDVE deve estimular uma abordagem multiparamétrica que conduz a um diagnóstico etiológico específico com implicações para o tratamento clínico.

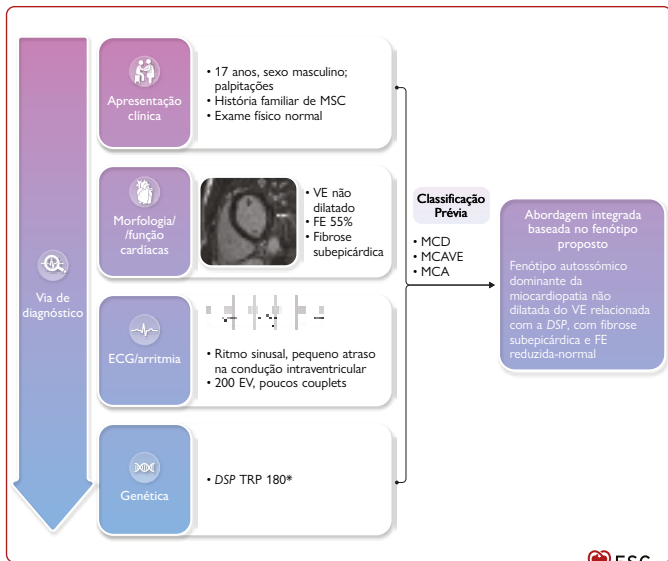
2.2.4. Miocardiopatia arritmogénica ventricular direita

A miocardiopatia arritmogénica ventricular direita (MCAVD) é definida pela presença de dilatação e/ou de disfunção predominantemente do VD na presença de envolvimento histológico e/ou de alterações eletrocardiográficas de acordo com os critérios publicados.

2.2.5. Miocardiopatia restritiva

A miocardiopatia restritiva (MCR) é definida pela fisiopatologia restritiva esquerda e/ou do VD na presença de volumes diastólicos normais ou reduzidos (de um ou dos dois ventrículos), de volumes sistólicos normais ou reduzidos e de espessura normal da parede ventricular.

Figura 3 Exemplo prático do fenótipo da miocardiopatia com ventrículo esquerdo não dilatado



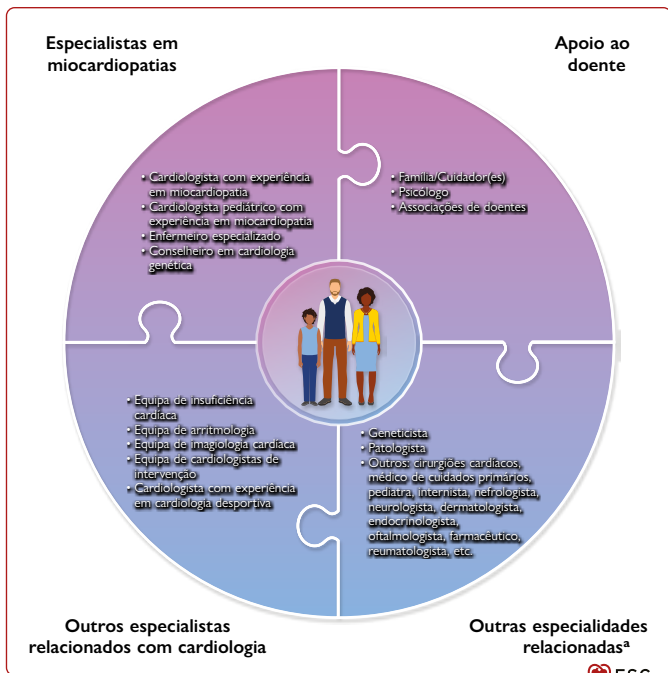
DSP, desmoplaquina; ECG, eletrocardiograma; EV, extrassístole ventricular; FE, fração de ejeção; MCA, miocardiopatia arritmogénica; MCAVE, miocardiopatia arritmogénica ventricular esquerda; MCD, miocardiopatia dilatada; MCNDVE, miocardiopatia não dilatada ventricular esquerda; MSC, morte súbita cardíaca; VE, ventrículo esquerdo.

O exemplo prático do fenótipo da MCNDVE mostrando como uma abordagem multiparamétrica sistemática à fenotipagem clínica, começando pelo reconhecimento de um fenótipo clínico e integrando informações fenotípicas alargadas e de diagnósticos orientados, incluindo testes genéticos, pode ser utilizado para chegar a descrições fenotípicas altamente específicas que podem resultar em planos de tratamento personalizados. Neste exemplo prático, o diagnóstico passa de uma categorização simplista para uma doença genética complexa caracterizada por fibrose miocárdica e por propensão para arritmia ventricular.

3. Gestão integrada do doente

O diagnóstico, avaliação e tratamento de doentes com miocardiopatia requer uma via de acesso coordenada, sistemática e individualizada que forneça cuidados otimizados por parte de uma equipa multidisciplinar e especializada. Uma abordagem partilhada dos cuidados entre especialistas em miocardiopatia e centros gerais de cardiologia para adultos e de cardiologia pediátrica é amplamente recomendada.

Figura 4 Cuidados multidisciplinares de miocardiopatias



^aA lista apresentada não é exaustiva e representa exemplos de especialidades que podem interagir muitas vezes nos cuidados aos doentes com miocardiopatia.

Recomendações para a prestação de serviços pelas equipas multidisciplinares de miocardiopatias

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se que todos os doentes com miocardiopatia e respetivos familiares tenham acesso a equipas multidisciplinares com experiência no diagnóstico e tratamento de miocardiopatias.	I	C
Recomenda-se uma preparação atempada e adequada para a transição dos cuidados de saúde dos serviços pediátricos para os serviços para adultos, incluindo consultas conjuntas, em todos os adolescentes com miocardiopatia.	I	C

©ESC

4. O percurso do doente

A identificação de um fenótipo de miocardiopatia é apenas o começo de um processo de diagnóstico e deve motivar uma pesquisa sistemática da etiologia subjacente, que pode ser genética ou adquirida.

4.1. Apresentação clínica e avaliação inicial

Os doentes com miocardiopatia podem aceder aos serviços de saúde através de diversas vias. A referência a partir dos cuidados primários pode ser desencadeada por sintomas (mais comumente dispneia, dor torácica, palpitações, síncope) ou achados acidentais [p. ex. um eletrocardiograma alterado (ECG) no contexto da comunidade, etc.]. A abordagem orientada da miocardiopatia baseia-se na interpretação dos achados clínicos e instrumentais para suspeita e, em última análise, para elaboração de um diagnóstico etiológico baseado no fenótipo de modo a orientar o tratamento específico da doença. A identificação de pistas de diagnóstico ou de *red flags* constitui um aspeto crucial na avaliação inicial (Figura 2).

Recomendações para a avaliação diagnóstica das miocardiopatias		
Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se que todos os doentes com suspeita de miocardiopatia ou com miocardiopatia estabelecida se submetam a avaliação sistemática utilizando uma abordagem multiparamétrica que inclua avaliação clínica, análise do <i>pedigree</i> , ECG, monitorização por Holter, testes laboratoriais e imagiologia multimodal.	I	C
Recomenda-se que todos os doentes com suspeita de miocardiopatia se submetam a avaliação da história familiar e que seja criada uma árvore genealógica de três a quatro gerações para complementar o diagnóstico, fornecer pistas sobre a etiologia subjacente, determinar o padrão de hereditariedade e identificar todos os familiares de risco.	I	C

©ESC

ECG, eletrocardiograma.

4.2. Eletrocardiograma em repouso e em ambulatório

O ECG é muitas vezes não específico, no entanto, há características particulares que podem sugerir uma certa etiologia ou diagnóstico morfológico, incluindo o bloqueio auriculoventricular (AV), padrão de pré-excitação ventricular, distribuição de alterações da repolarização e voltagens baixas ou altas do QRS.

4.3. Testes laboratoriais

Uma lista de testes laboratoriais recomendados em adultos e em crianças é referida no documento principal das recomendações. Na sequência da avaliação do especialista, são necessários muitas vezes testes adicionais para detetar causas metabólicas raras nas crianças.

Recomendações para os testes laboratoriais no diagnóstico de miocardiopatias		
Recomendações	Classe	Nível
Recomendam-se testes laboratoriais ^a de rotina (primeiro nível) em todos os doentes com suspeita ou confirmação de miocardiopatia para avaliar a etiologia, avaliar a gravidade da doença e ajudar a deteção de manifestações extracardíacas e a avaliação de disfunção orgânica secundária.	I	C
Devem ser considerados testes adicionais ^a (segundo nível) em todos os doentes com miocardiopatia e com características extracardíacas para ajudar a deteção de causas metabólicas e sindrómicas após a avaliação de um especialista.	Ila	C

©ESC

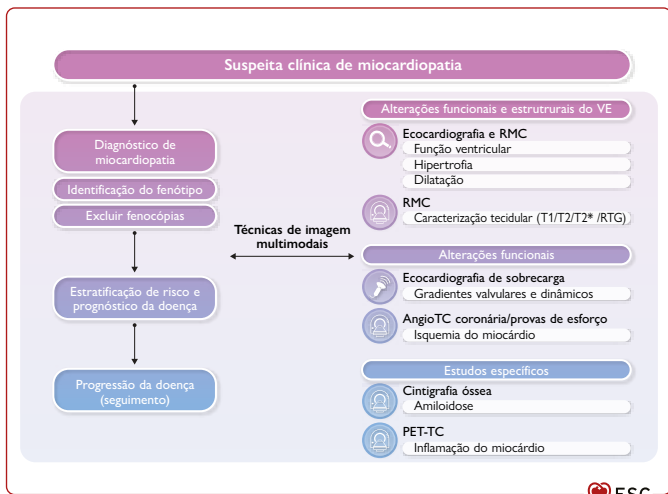
^a Consultar a Tabela 8 do documento principal.

4.4. Técnicas de imagem multimodais

4.4.1. Considerações gerais

As técnicas de imagem multimodais não invasivas representam a espinha dorsal do diagnóstico e do seguimento em doentes com miocardiopatias e incluem técnicas baseadas em ultrassons, técnicas de imagem por RMC, tomografia computadorizada (TC) e técnicas nucleares, tais como tomografia com emissão de positrões (PET) e cintigrafia (Figura 5).

Figura 5 Processo de técnicas de imagem multimodais nas miocardiopatias



AngioTC coronária, angiografia por tomografia computadorizada às coronárias; PET, tomografia com emissão de positrões; RMC, ressonância magnética cardíaca; RTG, realce tardio pelo gadolínio; VE, ventrículo esquerdo.

4.4.2. Ecocardiografia

A natureza não invasiva e a disponibilidade generalizada da ecocardiografia fazem dela a principal ferramenta de imagiologia, desde o diagnóstico inicial ao seguimento.

Recomendação para avaliação ecocardiográfica em doentes com miocardiopatias

Recomendação	Classe	Nível
Recomenda-se uma avaliação exaustiva das dimensões cardíacas e da função sistólica VE e VD (global e regional) e da função diastólica VE e VD em todos os doentes com miocardiopatia na avaliação inicial e durante o seguimento para monitorizar a progressão da doença e apoiar a estratificação de risco e o tratamento.	I	B

©ESC

VD, ventricular direita; VE, ventricular esquerda.

4.4.3. Ressonância magnética cardíaca

As técnicas de imagem da ressonância magnética cardíaca (RMC) combinam as vantagens de métodos não-invasivos e da independência da janela acústica com a capacidade da caracterização tecidual. Os resultados da ressonância magnética cardíaca podem proporcionar pistas etiológicas importantes (Figura 6) com implicações terapêuticas potenciais (Tabela 4) e devem ser avaliadas em conjunto com resultados genéticos e com outras características clínicas.

Tabela 4 Resultados úteis encontrados frequentemente nas técnicas de imagem multimodais

Parâmetro/Achado	Ação
ACSR na ecocardiografia ou na RMC	Levantar a suspeita de DC, miocardite, MCVAD, MCNDVE ou de sarcoidose concomitantes
Disfunção sistólica na ecocardiografia ou na RMC	Avaliação do risco na MCD, na MCNDVD e na MCAVD; avaliação da eficácia do tratamento
Medição da espessura da parede na ecocardiografia ou na RMC	Diagnóstico de MCH (quando a ecocardiografia é inconclusiva); estratificação de risco na MCH
Disfunção diastólica na ecocardiografia	Explicar os sintomas; avaliação da eficácia do tratamento
Tamanho da aurícula esquerda na ecocardiografia	Risco de Morte Súbita na MCH; rastreio sistemático para FA no caso de alargamento da aurícula esquerda
OTSVE na MCH na ecocardiografia em repouso/esforço	Explicar os sintomas; orientar o tratamento

©ESC

Tabela 4 Resultados úteis encontrados frequentemente nas técnicas de imagem multimodais (continuação)

Parâmetro/Achado	Ação
Avaliação não invasiva das pressões pulmonares	Explicar os sintomas; orientar o tratamento
Caracterização tecidual na RMC	Diagnóstico; avaliação do risco
Inflamação na RMC ou na 18F-FDG-PET	Diagnóstico; avaliação da eficácia do tratamento nas miocardiopatias inflamatórias

©ESC

18F-FDG-PET, tomografia por emissão de positrões com fluorodeoxiglicose; ACSR, alterações da contractilidade segmentar regional; DC, doença arterial coronária; FA, fibrilhação auricular; MCAVD, miocardiopatia arritmogénica ventricular direita; MCD, miocardiopatia dilatada; MCH, miocardiopatia hipertrófica; MCNDVE, miocardiopatia não dilatada ventricular esquerda; MSC, morte súbita cardíaca; OTSVE, obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo; RMC, ressonância magnética cardíaca.

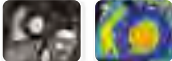
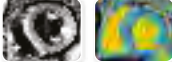










Recomendações para indicação de ressonância magnética cardíaca em doentes com miocardiopatia

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se RMC com avaliação do realce na avaliação inicial dos doentes com miocardiopatia.	I	B
Deve ser considerada a RMC com avaliação do realce nos doentes com miocardiopatia durante o seguimento para monitorizar a progressão da doença e complementar a estratificação de risco e tratamento.	IIa	C
Deve ser considerada a RMC com avaliação do realce no seguimento e avaliação seriada da resposta terapêutica em doentes com amiloidose cardíaca, doença de Anderson-Fabry, sarcoidose, miocardiopatias inflamatórias e hemocromatose com envolvimento cardíaco.	IIa	C
Em famílias com miocardiopatia em que foi identificada uma variante causadora da doença, deve ser considerada a RMC com avaliação de realce em familiares com genótipo positivo/fenótipo negativo para complementar o diagnóstico e detetar a doença precocemente.	IIa	B
Nos casos de miocardiopatia familiar sem um diagnóstico genético, pode ser considerada a RMC com avaliação de realce em familiares com fenótipo-negativo para complementar o diagnóstico e detetar a doença precocemente.	IIb	C

©ESC

RMC, ressonância magnética cardíaca.

Figura 6 Exemplos de elementos de caracterização tecidual imagiológica da ressonância magnética cardíaca que devem levantar a suspeita de etiologias específicas, agrupados de acordo com o fenótipo da miocardiopatia

Fenótipo da miocardiopatia	Resultado	Exemplos de RMC em cardiologia	Doenças específicas a ser consideradas
MCH	RTG póstero-lateral e HVE concêntrica T1 nativo baixo		Doença de Anderson-Fabry
	RTG subendocárdico difuso, T1 nativo elevado		Amiloidose
	Realce mesocárdico em zonas hipertrofiadas		MCH sarcomérica
MCD	T2 reduzido*		Hemacromatose
	RTG subepicárdico		Pós-miocardite
	RTG epicárdico da parede lateral		Distrofinopatia
	RTG subepicárdico e mesocárdico no seto basal +/- extensão para a parede inferolateral e para os pontos de inserção VD		Sarcoidose
	RTG transmural apical		Doença de Chagas
MCN DVD	Padrão de RTG em forma de anel e/ou subepicárdico		Variantes da DSP Variantes da FLNC Variantes da DES
	RTG do mesocárdico septal		Laminopatia
MCAVD	Gordura e RTG (transmural do VD associado a subepicárdico-mesocárdico de parede livre do VE)		Variantes desmossômicas
MCR	Obliteração apical do VD ou parcial do VE + RTG a nível do endocárdio		FEM/hipereosinofilia

DES, desmina; DSP, desmoplaquina; FEM, fibrose endomiocárdica; FLNC, filamina C; HVE, hipertrofia ventricular esquerda; MCAVD, miocardiopatia arritmogénica ventricular direita; MCD, miocardiopatia dilatada; MCH, miocardiopatia hipertrófica; MCNDVE, miocardiopatia não dilatada ventricular esquerda; MCR, miocardiopatia restritiva; RMC, ressonância magnética cardíaca; RTG, realce tardio pelo gadolínio; VD, ventrículo direito; VE, ventrículo esquerdo, ventricular esquerda.

Exemplos de elementos de caracterização tecidual na RMC que devem levantar suspeita de etiologias específicas (coluna 4), agrupados de acordo com o fenótipo da miocardiopatia (coluna 1). As características das imagens da RMC (coluna 3) correspondem aos resultados indicados (coluna 2).

4.4.4. Tomografia computadorizada e técnicas de medicina nuclear

Recomendações para a tomografia computadorizada e técnicas de imagem nuclear		
Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se a cintigrafia com marcadores ósseos com DPD/PYP/HMDP em doentes com suspeita de amiloidose cardíaca relacionada com ATTR para diagnóstico.	I	B
Deve ser considerada a TC cardíaca de contraste reforçado em doentes com suspeita de miocardiopatia que apresentem janela ecocardiográfica inadequada e contra-indicações para RMC.	IIa	C
Em doentes com suspeita de miocardiopatia, deve ser considerada imagiologia baseada em TC para excluir doença arterial coronária congénita ou adquirida como causa de alterações observadas no miocárdio.	IIa	C
Deve ser considerada a 18-FDG-PET para avaliação diagnóstica em doentes com miocardiopatia em que haja suspeita de sarcoideose cardíaca.	IIa	C

©ESC

18F-FDG-PET, tomografia por emissão de positrões com fluorodeoxiglucose; ATTR, amiloidose por transtirretina; DPD, ácido difosfato 3,3, propano-dicarboxílico 1,2; HMDP, hidroximetileno difosfonato; PYP, pirofosfato; RMC, ressonância magnética cardíaca; TC, tomografia computadorizada.

4.4.5. Biópsia endomiocárdica

A biópsia endomiocárdica (BEM) com quantificação imunohistoquímica de células inflamatórias e com identificação de genomas virais continua a ser o *gold standard* para identificar a inflamação cardíaca.

Recomendação para BEM nos doentes com miocardiopatia		
Recomendação	Classe	Nível
Em doentes com suspeita de miocardiopatia, deve ser considerada a BEM para complementar o diagnóstico e o tratamento quando os resultados de outras investigações clínicas sugerem inflamação, infiltração ou armazenamento no miocárdio que não podem ser identificados por outros meios.	IIa	C

©ESC

BEM, biópsia endomiocárdica.

4.5 Estudos e aconselhamento genéticos

4.5.1. Estudos genéticos

Os estudos genéticos de um indivíduo afetado podem ser indicados, mesmo que seja improvável alterar o seu tratamento, no caso de haver familiares que possam beneficiar do teste – especialmente se houver familiares que possam ser inscritos num controlo longitudinal se a etiologia genética não for estabelecida e que podem ser poupados a este fardo se for feito um diagnóstico genético da família (Tabela 5).

Tabela 5 Utilidade dos estudos genéticos nas miocardiopatias

Para o doente

Diagnóstico:

Para o indivíduo afetado, o diagnóstico de miocardiopatia é efetuado principalmente com base numa definição fenotípica da doença, sem referência à etiologia genética. No entanto, com aconselhamento genético adequado e reconhecendo a ressalva de que o achado só será clinicamente acionável quando for encontrada uma variante patogénica/provavelmente patogénica, os estudos genéticos podem ser úteis para clarificar os casos-*borderline* (p. ex. por exemplo quando a HVE é observada no contexto de hipertensão ligeira ou controlada, não podendo, no entanto, o clínico ter a possibilidade de distinguir com segurança entre a MCH sarcomérica em estadio precoce e a fenocópia hipertensiva). Os estudos genéticos podem também identificar as genocópias: situações genéticas distintas que imitam uma miocardiopatia especial.

Prognóstico:

Para um número crescente de situações, um diagnóstico genético pode fornecer informação prognóstica. Por exemplo, a MCD devida a variantes da *LMNA* tem um prognóstico adverso que exige uma vigilância mais frequente e a alteração dos limiares de decisão terapêutica com um limiar mais baixo para a implantação de CDI de prevenção primária.

Terapêutica:

Um diagnóstico genético pode diretamente estratificar a escolha da terapêutica. Para além das decisões sobre a implantação de CDI como prevenção primária, um número crescente de tratamentos está estabelecido ou em fase de ensaio clínico para um subtipo molecular específico de miocardiopatia. Além disso, com ferramentas cada vez mais sofisticadas para a manipulação do genoma, prevêm-se possibilidades adicionais de terapêutica com o objetivo de substituir, alterar ou remover genes anormais e transcrições responsáveis por miocardiopatias assim que for estabelecida uma etiologia molecular precisa num doente.

Aconselhamento sobre reprodução:

Um diagnóstico genético fornece aconselhamento reprodutivo e informação sobre a orientação de um adulto afetado e/ou nos pais de uma criança afetada, possibilitando um aconselhamento adequado sobre os padrões hereditários e sobre o risco de transmissão a futuras crianças e abre a porta à orientação de acordo com o risco; p. ex. através de diagnóstico pré-natal ou de diagnóstico genético pré-implantação.

Tabela 5 Utilidade dos estudos genéticos nas miocardiopatias (continuação)

Para os familiares

As miocardiopatias apresentam uma penetrância incompleta relacionada com a idade, com grande variabilidade, pelo que é muito difícil identificar clinicamente aqueles familiares que *não* têm de risco de desenvolver as miocardiopatias. Uma avaliação pontual normal tem um valor limitado e os familiares sem miocardiopatia na avaliação inicial podem necessitar de controlo longitudinal a longo prazo. Os estudos genéticos podem eliminar esta incerteza: um indivíduo que não seja portador da variante genética comprovadamente responsável pela doença na sua família pode ser tranquilizado com confiança e ter alta sem vigilância, enquanto um indivíduo portador da variante causadora da doença pode ser seguido com rigor e potencialmente tratado com antecedência.

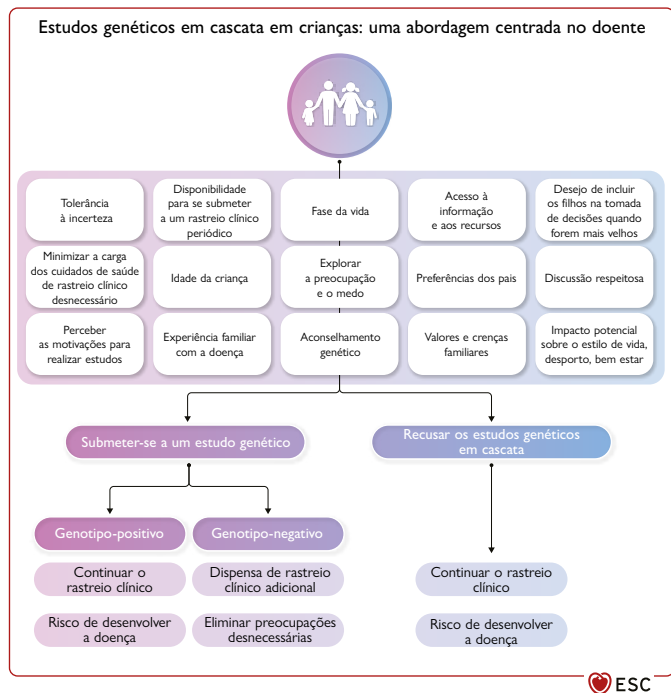
CDI, cardioversor-desfibrilhador implantável; HVE, hipertrofia ventricular esquerda; LMNA, lâmina A/C; MCD, miocardiopatia dilatada; MCH, miocardiopatia hipertrófica.

©EESC

4.5.2. Aconselhamento genético

O aconselhamento genético é um processo que tem como objetivo o apoio a doentes e aos seus familiares. Há questões específicas a considerar quando se aconselham crianças e as suas famílias e se pondera o rastreio clínico e os estudos genéticos em cascata, sendo necessária uma abordagem centrada no doente que tenha em conta as experiências e os valores da família (Figura 7).

Figura 7 Uma abordagem centrada no doente para estudos genéticos em cascata em crianças



Fatores a considerar ao apoiar as famílias na decisão de efetuar estudos genéticos em cascata em crianças.

Recomendações para o aconselhamento e estudos genéticos nas miocardiopatias

Recomendações	Classe	Nível
Aconselhamento genético		
Recomenda-se o aconselhamento genético, prestado por um profissional de saúde com formação adequada para a educação genética e para a tomada de decisão informada, incluindo o suporte psicossocial das famílias com miocardiopatia hereditária ou suspeita de miocardiopatia hereditária, independentemente de estar a ser considerado um estudo genético.	I	B
Recomenda-se que o estudo genético para as miocardiopatias seja realizado com a intervenção de uma equipa multidisciplinar, incluindo os profissionais com conhecimentos especializados em metodologia de estudos genéticos, interpretação das variantes detetadas na sequenciação e, aplicação clínica de estudos genéticos, normalmente num serviço especializado em miocardiopatias ou num modelo de rede com acesso a conhecimentos especializados equivalentes.	I	B
Recomenda-se o aconselhamento pré e pós estudo genético em todos os indivíduos submetidos a estudos genéticos para miocardiopatias.	I	B
Se a família pretender efetuar um estudo de diagnóstico pré-natal, recomenda-se que este seja realizado no início da gravidez para permitir a tomada de decisões sobre a continuação ou coordenação do seguimento da gravidez.	I	C
Todas as famílias com um diagnóstico genético devem considerar uma discussão sobre as opções de estudos genéticos reprodutivos com um profissional de saúde com formação adequada.	Ila	C
Doentes índice		
Recomendam-se estudos genéticos em doentes que preencham os critérios de diagnóstico de miocardiopatia, nos casos em que estes permitam o diagnóstico, o prognóstico, a estratificação terapêutica ou a orientação reprodutiva do doente, ou em que permita a avaliação genética em cascata dos seus familiares que, de outro modo, seriam incluídos no seguimento a longo prazo.	I	B
Recomendam-se estudos genéticos numa pessoa falecida que tenha sido identificada com miocardiopatia <i>post mortem</i> se o diagnóstico genético facilitar o tratamento dos familiares sobreviventes.	I	C

Recomendações para o aconselhamento e estudos genéticos nas miocardiopatias (continuação)

Recomendações	Classe	Nível
Doentes índice (continuação)		
Podem ser considerados estudos genéticos em doentes que preencham os critérios de diagnóstico de miocardiopatia quando tal constitui um benefício líquido para o doente, considerando o impacto psicológico e a preferência, mesmo que não permita o diagnóstico, o prognóstico ou a estratificação terapêutica ou o rastreio em cascata genética dos seus familiares.	IIb	C
Os estudos genéticos em doentes com um fenótipo <i>borderline</i> que não preencham os critérios de diagnóstico de uma miocardiopatia podem ser considerados apenas após uma avaliação detalhada realizada por equipas especializadas.	IIb	C
Familiares		
Recomenda-se que proporcionem estudos genéticos em cascata, com aconselhamento pré e pós estudo genético, a familiares adultos em risco, se tiver sido estabelecido um diagnóstico genético de confiança (<i>i.e.</i> variante P/PP) num indivíduo com miocardiopatia na família (começando pelos familiares em primeiro grau, se disponíveis, e seguindo em cascata sequencialmente).	I	B
Devem ser considerados estudos genéticos em cascata com pré e pós aconselhamento nos familiares de crianças em risco se tiver sido estabelecido um diagnóstico genético de confiança (<i>i.e.</i> variante P/PP) num indivíduo com miocardiopatia na família (começando pelos familiares em primeiro grau, se disponíveis, e seguindo em cascata sequencialmente), considerando a miocardiopatia subjacente, a idade prevista no início, a apresentação na família e as consequências clínicas/legais.	IIa	B
Devem ser considerados estudos de uma variante familiar de significado desconhecido normalmente nos pais e/ou nos familiares afetados, para determinar se a variante pode ser a causa do fenótipo de miocardiopatia, se tal puder permitir que a variante seja interpretada com confiança.	IIa	C
Não se recomenda o estudo genético de diagnóstico num familiar com fenótipo-negativo de um doente com miocardiopatia na ausência de um diagnóstico genético seguro (<i>i.e.</i> variante P/PP) na família.	III	C

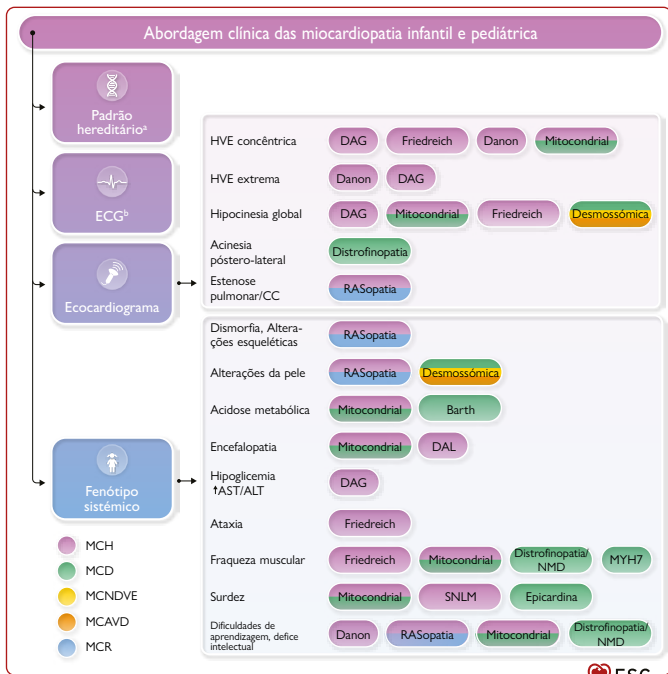
©ESC

P/PP, patogénico/provavelmente patogénico

4.6. Abordagem diagnóstica nos doentes pediátricos

A etiologia, história natural e prognóstico das miocardiopatias com início na infância (< 1 ano) podem ser diferentes das observadas nas crianças mais velhas, adolescentes e adultos. Uma abordagem clínica abrangente, considerando tanto o fenótipo cardíaco como o sistémico e envolvendo uma equipa multidisciplinar (geneticista e peritos em doenças metabólicas e neurológicas) é mandatária para orientar o tratamento quando estão presentes doenças reversíveis ou específicas (Figura 8).

Figura 8 Abordagem clínica das miocardiopatias infantis e pediátrica



ALT, alanina aminotransferase; AST, transaminase aspartato; CC, cardiopatia congênita; DAG, doença de armazenamento do glicogênio; DAL, doença de armazenamento dos lisossomas; ECG, eletrocardiograma; HVE, hipertrofia ventricular esquerda; MCAVD, miocardiopatia arritmogénica ventricular direita; MCD, miocardiopatia dilatada; MCH, miocardiopatia hipertrófica; MCNDVE, miocardiopatia não dilatada ventricular esquerda; MCR, miocardiopatia restritiva; MYH7, cadeia pesada 7 da miosina; SNLM, síndrome de Noonan com lentiginoses múltiplas.

^a Consultar a Tabela 5. ^b Consultar a Tabela 7 das Recomendações.

4.7. Princípios gerais de tratamento

4.7.1. Avaliação dos sintomas

Algumas pessoas com miocardiopatia, que apresentam alterações estruturais subtis, permanecem assintomáticas e têm uma esperança de vida normal; no entanto, outras podem desenvolver sintomas, muitas vezes muitos anos após o aparecimento de evidência da doença no ECG ou nos exames de imagem.

4.7.2. Transplantação cardíaca

Deve ser considerada a transplantação cardíaca ortotópica em doentes com sintomas moderados a graves refratários aos fármacos que cumprem os critérios de elegibilidade padrão (consultar as *Recomendações de 2021 da ESC para o diagnóstico e tratamento de insuficiência aguda e crónica*).

Recomendação para a transplantação cardíaca em doentes com miocardiopatia		
Recomendação	Classe	Nível
Recomenda-se a transplantação cardíaca ortotópica em doentes elegíveis com miocardiopatia com insuficiência cardíaca avançada (classes III-IV da NYHA) ou com arritmia ventricular intratável refratária à terapêutica médica/invasiva/de dispositivos e que não tenham contraindicações absolutas.	I	C

©ESC

NYHA, *New York Heart Association*.

4.7.3. Dispositivos de assistência ventricular esquerda

Uma vez que existe um número crescente de doentes com insuficiência cardíaca em fase terminal e a reserva de dadores de órgãos continua a ser limitada, está a ser cada vez mais utilizado um suporte circulatório mecânico (SCM) com DAVE ou com dispositivo de assistência biventricular como ponte para transplantação.

Recomendações para dispositivos de assistência ventricular esquerda em doentes com miocardiopatia

Recomendações	Classe	Nível
Deve ser considerada a terapêutica com suporte circulatório mecânico em doentes selecionados com miocardiopatia com insuficiência cardíaca avançada (classes III-IV da NYHA), apesar do tratamento otimizado tanto farmacológico como de dispositivos, que de outro modo seriam adequados para transplantação cardíaca, para melhorar os sintomas e reduzir o risco de internamento por insuficiência cardíaca por agravamento da insuficiência cardíaca e de morte prematura enquanto aguardam uma transplantação.	IIa	B
Deve ser considerada a terapêutica com suporte circulatório mecânico em doentes selecionados com miocardiopatia com insuficiência cardíaca avançada (classes III-IV da NYHA), apesar de terapêutica otimizada tanto farmacológica como de dispositivos, que não sejam elegíveis para transplantação cardíaca ou para outras opções cirúrgicas e sem disfunção ventricular direita grave, para reduzir o risco de morte e melhorar os sintomas.	IIa	B

©ESC

NYHA, *New York Heart Association*.

4.7.4. Tratamento de arritmias auriculares

A fibrilhação auricular é a arritmia mais comum em todos os subtipos de miocardiopatia e está associada a um risco acrescido de eventos cardioembólicos, de insuficiência cardíaca e de morte.

Recomendações para o tratamento da fibrilhação auricular e do flutter auricular em doentes com miocardiopatia

Recomendações	Classe	Nível
Anticoagulação		
Recomenda-se a anticoagulação oral de modo a reduzir o risco de acidente vascular cerebral e de eventos tromboembólicos em todos os doentes com MCH ou com amiloidose cardíaca com FA ou flutter auricular (a não ser que contraindicado).	I	B
Recomenda-se a anticoagulação oral para reduzir o risco de acidente vascular cerebral e de eventos tromboembólicos em doentes com MCD, MCNDVE ou MCAVD com FA ou flutter auricular com score CHA ₂ DS ₂ -VASc ≥ 2 nos homens ou ≥ 3 nas mulheres.	I	B

©ESC

Recomendações para o tratamento da fibrilhação auricular e do flutter auricular em doentes com miocardiopatia (continuação)

Recomendações	Classe	Nível
Anticoagulação (continuação)		
Deve ser considerada a anticoagulação oral para reduzir o risco de acidente vascular cerebral e de eventos tromboembólicos em doentes com MCR com FA ou com flutter auricular (a não ser que contraindicado).	IIa	C
Deve ser considerada a anticoagulação oral para reduzir o risco de acidente vascular cerebral e de eventos tromboembólicos em doentes com MCD, MCNDVE ou MCAVD com FA ou flutter auricular com um score CHA ₂ DS ₂ -VASc de 1 nos homens ou de 2 nas mulheres.	IIa	B
Controlo de sintomas e insuficiência cardíaca		
Recomenda-se a ablação por cateter da fibrilhação auricular para o controlo do ritmo após uma falha ou intolerância de FAA das classes I ou III para melhorar os sintomas das recidivas de FA em doentes com FA paroxística ou persistente e miocardiopatia.	I	B
Recomenda-se a ablação por cateter da fibrilhação auricular para reverter a disfunção VE nos doentes com FA com miocardiopatia quando o componente induzido por taquicardia é muito provável, independentemente do estado dos sintomas.	I	B
Deve ser considerada a manutenção do ritmo sinusal em vez do controlo da frequência numa fase inicial nos doentes com miocardiopatia e com FA sem fatores de risco importantes para recidiva, independentemente dos sintomas.	IIa	C
Deve ser considerada a ablação por cateter da fibrilhação auricular como terapia de primeira linha de controlo do ritmo para melhorar sintomas em doentes selecionados com miocardiopatia e FA paroxística ou persistente sem fatores de risco importantes para recidivas como uma alternativa aos FAA das classes I ou III, considerando a escolha, o benefício e o risco do doente.	IIa	C
Deve ser considerada a ablação por cateter da fibrilhação auricular em doentes selecionados com miocardiopatia, FA e insuficiência cardíaca e/ou com FEVE reduzida para prevenir as recidivas da FA e melhorar a QdV, a FEVE e a sobrevivência e reduzir os internamentos por insuficiência cardíaca.	IIa	B

Recomendações para o tratamento da fibrilhação auricular e do flutter auricular em doentes com miocardiopatia (continuação)

Recomendações	Classe	Nível
Comorbilidades e tratamento dos fatores de risco associados		
Recomenda-se a modificação de um estilo de vida pouco saudável e uma terapia orientada para as situações intercorrentes a fim de reduzir a carga da FA e a severidade dos sintomas em doentes com miocardiopatia.	I	B

©ESC

CHA₂ DS₂ -VASC, insuficiência cardíaca congestiva ou disfunção ventricular esquerda, hipertensão, idade ≥ 75 (a dobrar), diabetes, acidente vascular cerebral (a dobrar), doença vascular, idade 65 – 74, género (feminino) (score); FA, fibrilhação auricular; FAA, fármaco antiarrítmico; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; MCAVD, miocardiopatia arritmogénica ventricular direita; MCD, miocardiopatia dilatada; MCH, miocardiopatia hipertrófica; MCNDVE, miocardiopatia não dilatada ventricular esquerda; MCR, miocardiopatia restritiva; QdV, qualidade de vida; VE, ventricular esquerda.

4.7.5. Terapia com dispositivos: cardioversor desfibrilhador implantável

Os cardioversores desfibriladores implantáveis reduzem a mortalidade em sobreviventes de paragem cardíaca e em doentes que sofreram arritmias ventriculares mantidas com compromisso hemodinâmico.

Recomendações para cardioversor desfibrilhador implantável em doentes com miocardiopatia

Recomendações	Classe	Nível
Recomendações gerais		
A implantação de um cardioversor desfibrilhador só é recomendada em doentes que têm expectativa de sobrevivência com boa qualidade > 1 ano.	I	C
Recomenda-se que a implantação de um CDI seja orientada por uma tomada de decisão que: <ul style="list-style-type: none"> • seja baseada na evidência; • considere as preferências, crenças, circunstâncias e valores específicos do indivíduo; e • assegure que a pessoa entenda os benefícios, os danos e as possíveis consequências das diferentes opções de tratamento^a. 	I	C
Recomenda-se que, antes da implantação de um CDI, os doentes sejam aconselhados sobre o risco de choques inadequados, sobre as complicações da implantação e sobre as implicações sociais, profissionais e de condução do dispositivo.	I	C

©ESC

Recomendações para cardioversor desfibrilhador implantável em doentes com miocardiopatia (continuação)

Recomendações	Classe	Nível
Recomendações gerais (continuação)		
Não se recomenda a implantação de um CDI em doentes com arritmias ventriculares incessantes até que a arritmia ventricular seja controlada.	III	C
Prevenção secundária		
Recomenda-se a implantação de um CDI ^b :		
· em doentes com MCH, MCD e MCAVD, sobreviventes de uma paragem cardíaca devida a TV ou a FV, ou com arritmia ventricular mantida espontânea causadora de síncope ou compromisso hemodinâmico na ausência de causas reversíveis.	I	B
· em doentes com MCNDVE e com RCM, sobreviventes de uma paragem cardíaca devida a TV ou a VF, ou com arritmia ventricular mantida espontânea causadora de síncope ou compromisso hemodinâmico na ausência de causas reversíveis.	I	C
Deve ser considerada a implantação de um CDI em doentes com miocardiopatia que se apresentam com TV tolerada sob o ponto de vista hemodinâmico na ausência de causas reversíveis.	IIa	C
Prevenção primária		
Recomenda-se a estratificação de risco abrangente da MSC em todos os doentes com miocardiopatia que não sofreram de paragem cardíaca/ arritmia ventricular mantida prévias na avaliação inicial e em intervalos de 1-2 anos ou sempre que houver uma alteração do estado clínico.	I	C
A utilização de algoritmos/scores de MSC validados como suporte à tomada de decisão partilhada ao proporcionar a implantação de um CDI, quando disponível^c:		
· é recomendada em doentes com MCH.	I	B
· deve ser considerada em doentes com MCD, MCNDVE e MCAVD.	IIa	B
Se um doente com miocardiopatia necessitar de implantação de <i>pacemaker</i> , deve ser considerada a estratificação de risco abrangente de MSC para avaliar a necessidade de implantação de um CDI.	IIa	C

Recomendações para cardioversor desfibrilhador implantável em doentes com miocardiopatia (continuação)

Recomendações	Classe	Nível
Escolha do CDI		
Quando um CDI é indicado, recomenda-se que se avalie se o doente pode beneficiar de TRC.	I	A
Devem ser considerados desfibriladores subcutâneos como alternativa a desfibriladores transvenosos em doentes com indicação para CDI quando não está prevista terapêutica de <i> pacing </i> para bradicardia, de ressincronização cardíaca ou de <i> pacing </i> antitaquicardia.	IIa	B
Deve ser considerado o colete cardioversor desfibrilhador em doentes adultos com indicação para CDI, como prevenção secundária, que não são temporariamente candidatos para implantação de CDI.	IIa	C

©ESC

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; FV, fibrilhação ventricular; MCAVD, miocardiopatia arritmogénica ventricular direita; MCD, miocardiopatia dilatada; MCH, miocardiopatia hipertrófica; MCNDVE, miocardiopatia não dilatada ventricular esquerda; MCR, miocardiopatia restritiva; MSC, morte súbita cardíaca; TRC, terapêutica de ressincronização cardíaca; TV, taquicardia ventricular. ^aUma tomada de decisão partilhada é muito beneficiada por apoios à decisão do doente concebidos especificamente para os recetores de cuidados, bem como por instrumentos de apoio à decisão mais tradicionais para os profissionais de saúde. ^bA diferença no nível de evidência reflete os diferentes níveis de evidência disponíveis para os diversos fenótipos de miocardiopatias. ^cA diferença na classe de recomendação reflete um desempenho diferente dos modelos disponíveis para os diferentes fenótipos de miocardiopatias.

4.7.6. Seguimento da rotina dos doentes com miocardiopatia

De um modo geral, os doentes com miocardiopatia necessitam de seguimento ao longo da vida para detetar alterações nos sintomas, risco de eventos adversos, função ventricular e ritmo cardíaco. A frequência da monitorização é determinada pela gravidade da doença, idade e sintomas.

Recomendações para o seguimento da rotina dos doentes com miocardiopatia

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se que todos os doentes com miocardiopatia, clinicamente estáveis, se submetam a um seguimento de rotina utilizando uma abordagem multiparamétrica que inclua um ECG e uma ecocardiografia cada 1 a 2 anos.	I	C
Recomenda-se a avaliação clínica com ECG e com técnicas de imagem multimodais em doentes com miocardiopatia sempre que houver uma alteração substancial ou imprevisível dos sintomas.	I	C

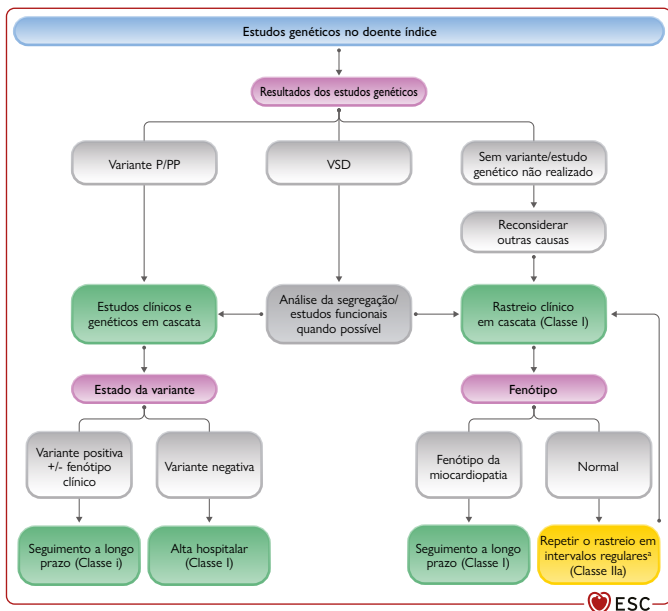
©ESC

ECG, eletrocardiograma.

4.8. Rastreamento familiar e avaliação do seguimento de familiares

Os familiares com a(s) variante(s) genética(s) familiar(es) devem submeter-se a uma avaliação clínica regular com ECG, técnicas de imagem multimodais para cardiologia e pesquisas adicionais (p. ex. monitorização por Holter) orientadas pela idade, fenótipo e genótipo familiares (Figura 9).

Figura 9 Algoritmo para a abordagem do rastreamento familiar e seguimento de familiares



P/PP, patogénico/provavelmente patogénico; VSD, variante de significado desconhecido.

*Se não existirem outros familiares afetados e não for identificada nenhuma variante no estudo genético, considere a possibilidade de terminar mais cedo o rastreamento clínico.

Recomendações para o rastreio familiar e avaliação do seguimento dos familiares

Recomendações	Classe	Nível
No seguimento de estudos genéticos em cascata, recomenda-se uma avaliação clínica utilizando uma abordagem multiparamétrica que inclua um ECG e imagiologia cardíaca e seguimento a longo prazo nos familiares em primeiro grau que têm a mesma variante causadora de doença como o doente índice.	I	B
No seguimento de estudos genéticos em cascata, recomenda-se que os familiares em primeiro grau sem um fenótipo e que não têm a mesma variante causadora da doença como o doente índice, sejam dispensados de seguimento adicional, mas aconselhados a procurar uma reavaliação se desenvolverem sintomas ou se surgirem novos dados clinicamente relevantes na família.	I	C
Recomenda-se que, quando não for identificada uma variante PP/P no doente índice ou quando não for efetuado um estudo genético, seja realizada uma avaliação clínica inicial utilizando uma abordagem multiparamétrica que inclua um ECG e imagiologia cardíaca nos familiares em primeiro grau.	I	C
Quando não for identificada a variante P/PP no doente índice ou quando não for realizado nenhum estudo genético, deve ser considerada uma avaliação clínica regular a longo prazo utilizando uma abordagem multiparamétrica que inclua um ECG e imagiologia cardíaca em familiares em primeiro grau.	IIa	C
Durante o rastreio em cascata, se um familiar em primeiro grau tiver falecido, deve ser considerada a avaliação clínica dos familiares próximos do indivíduo falecido (i.e. familiares em segundo grau do doente índice).	IIa	C

©ESC

ECG, eletrocardiograma; PP/P, patogénico/provavelmente patogénico.

4.9. Apoio psicológico em doentes com miocardiopatia e familiares

A adaptação ao diagnóstico de uma miocardiopatia hereditária pode constituir um desafio psicossocial. Tal inclui lidar com um novo diagnóstico, com a exclusão de desportos de competição ou viver com um pequeno risco de MSC.

Recomendações para o apoio psicológico em doentes e familiares com miocardiopatias

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se que o apoio psicológico por parte de um profissional de saúde com formação adequada seja proporcionado a todos os indivíduos que passaram por morte súbita cardíaca prematura de um membro da família com miocardiopatia.	I	B
Recomenda-se que o apoio psicológico por parte de um profissional de saúde com formação adequada seja proporcionado a todos os indivíduos com miocardiopatia hereditária que receberam um cardioversor desfibrilhador implantável.	I	B
Deve ser considerado apoio psicológico por parte de um profissional de saúde com formação adequada a todos os doentes e famílias com miocardiopatia hereditária e em particular nas situações descritas no texto ^a .	IIa	C

©ESC

^a Consultar a Tabela 16 da versão integral das recomendações.

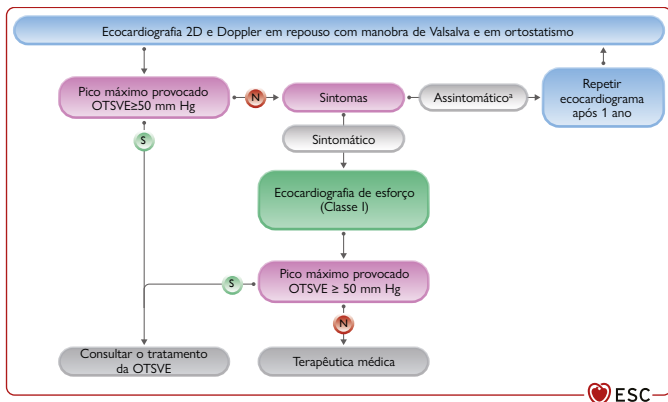
5. Fenótipos específicos de miocardiopatias

5.1. Miocardiopatia hipertrófica

5.1.1. Ecocardiografia

A avaliação ecocardiográfica na MCH inclui a avaliação da espessura máxima da parede e a distribuição da hipertrofia, da função sistólica e diastólica ventricular esquerda, do tamanho da aurícula esquerda e da presença e do mecanismo da OTSVE. A identificação da OTSVE é importante no tratamento dos sintomas e a avaliação do risco de MSC (ecocardiografia bidimensional e Doppler durante a manobra de Valsalva na posição de sentado e de semi-decúbito – e posteriormente na posição em pé, se não for provocado qualquer gradiente) é recomendada a todos os doentes (Figura 10).

Figura 10 Protocolo para a avaliação e tratamento da OTSVE



2D, bidimensional; OTSVE, obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo.

^a A ecocardiografia de sobrecarga pode ser considerada em doentes específicos quando a presença do gradiente do trato de saída do ventrículo esquerdo é relevante para o aconselhamento sobre o estilo de vida e para as decisões médicas sobre o tratamento.

Recomendações para avaliação da OTSVE

Recomendações	Classe	Nível
Na avaliação inicial de todos os doentes com MCH, recomendam-se a ecocardiografia transtorácica 2D e Doppler em repouso e durante as manobras de Valsalva nas posições de sentado e de semi-decúbito – e posteriormente em pé se não for provocado nenhum gradiente – para detetar a OTSVE.	I	B
Nos doentes sintomáticos com MCH e com pico instantâneo do gradiente do trato de saída do VE em repouso ou provocado ^a < 50 mmHg, recomendam-se ecocardiografia 2D e Doppler durante o exercício em pé, sentado (se possível) ou na posição de semi-decúbito para detetar OTSVE provocável e regurgitação mitral induzida por exercício.	I	B

©ESC

Recomendações para avaliação da OTSVE (continuação)		
Recomendações	Classe	Nível
Deve ser considerada a ecocardiografia transesofágica em doentes com MCH e com OTSVE se o mecanismo de obstrução for pouco claro ou na avaliação do aparelho valvular mitral antes de um procedimento de redução septal ou quando houver suspeita de regurgitação mitral grave causada por alterações valvulares intrínsecas.	IIa	C
Nos doentes sintomáticos com MCH e com exames de imagiologia cardíaca não invasivos inconclusivos, pode ser considerado o cateterismo do coração esquerdo e direito para avaliar a gravidade da OTSVE e para medir as pressões de enchimento VE.	IIb	C

©ESC

2D, bidimensional; MCH, miocardiopatia hipertrófica; OTSVE, obstrução trato de saída do ventrículo esquerdo; VE, ventricular esquerda.

^a Provocação com Valsalva, em pé ou nitratos orais.

5.1.2. Ressonância magnética cardíaca

A ressonância magnética cardíaca é recomendada na avaliação basal de doentes com MCH (consultar a tabela das Recomendações na página 16). As técnicas de imagem da RMC podem ser particularmente úteis em doentes com suspeita de hipertrofia apical ou da parede lateral ou com aneurisma apical do VE. A Tabela 17 das Recomendações resume as principais características a ser avaliadas.

Recomendações adicionais para avaliação da RMC na MCH		
Recomendação	Classe	Nível
Pode ser considerada a RMC com realce tardio antes da ASA ou miectomia para avaliar a extensão e a distribuição da hipertrofia e da fibrose miocárdica.	IIb	C

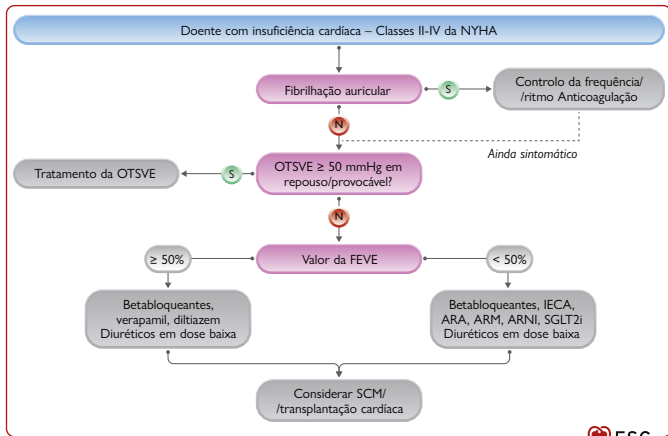
©ESC

ASA, ablação septal alcoólica; RMC, ressonância magnética cardíaca.

5.1.3. Tratamento dos sintomas e complicações

Os doentes com progressão da disfunção sistólica ou diastólica do VE refratária à terapêutica médica podem ser candidatos a transplantação cardíaca (Figura 11).

Figura 11 Algoritmo para o tratamento de insuficiência cardíaca na miocardiopatia hipertrófica



ARA, antagonista do recetor da angiotensina; ARM, antagonista dos recetores dos mineralocorticóides; ARNI, inibidor da neprilisina do recetor da angiotensina; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; IECA, inibidor da enzima de conversão da angiotensina; NYHA, *New York Heart Association*; OTSVE, obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo; SCM, suporte circulatório mecânico; SGLT2i, co-transportador de glicose e sódio 2 (Na⁺).

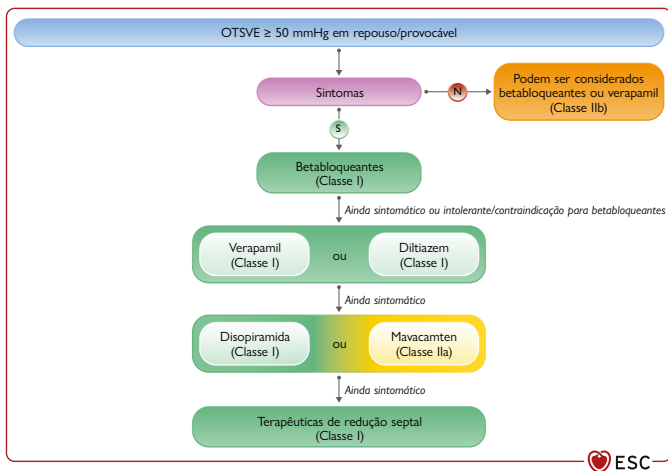
Recomendações para o tratamento da OTSVE (medidas gerais)

Recomendações	Classe	Nível
Deve ser considerada a evicção de digoxina e de dilatadores arteriais e venosos, incluindo os nitratos e os inibidores da fosfodiesterase, se possível, em doentes em repouso ou com OTSVE provocável.	IIa	C
Deve ser considerada a restauração do ritmo sinusal ou o controlo adequado da frequência antes do tratamento invasivo da OTSVE em doentes com FA de início recente ou mal controlada.	IIa	C

FA, fibrilhação auricular; OTSVE, obstrução do trato saída do ventrículo esquerdo.

5.1.4. Terapêutica farmacológica

Figura 12 Fluxograma do tratamento da OTSVE



OTSVE, obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo.

Recomendações para o tratamento médico da OTSVE

Recomendações	Classe	Nível
Recomendam-se betabloqueantes não vasodilatadores, titulados para dose máxima tolerada, como terapêutica de primeira linha para melhorar os sintomas em doentes com OTSVE em repouso ou provocada ^a .	I	B
Recomendam-se verapamil ou diltiazem, titulados para dose máxima tolerada, para melhorar os sintomas nos doentes sintomáticos com OTSVE em repouso ou provocada ^a que são intolerantes ou que apresentam contraindicações para os betabloqueantes.	I	B
Recomenda-se a disopiramida ^b , titulada para dose máxima tolerada, em adição a um betabloqueante (ou, caso não seja possível, com verapamil ou diltiazem) para melhorar os sintomas nos doentes com OTSVE em repouso ou provocada ^a .	I	B

ESC

Recomendações para o tratamento médico da OTSVE (continuação)

Recomendações	Classe	Nível
Deve ser considerado o inibidor da ATPase da miosina cardíaca (mavacamten), titulado para dose máxima tolerada com vigilância ecocardiográfica da FEVE, em adição a um betabloqueante (ou, caso não seja possível, com verapamil ou diltiazem) para melhorar os sintomas em doentes adultos com OTSVE em repouso ou provocada ^a .	IIa	A
Deve ser considerado o inibidor da ATPase da miosina cardíaca (mavacamten), titulado para dose máxima tolerada com vigilância ecocardiográfica da FEVE, como monoterapia nos doentes adultos sintomáticos com OTSVE em repouso ou provocada ^a (exercício ou manobra de Valsalva) que são intolerantes ou apresentam contraindicações para betabloqueantes, verapamil/diltiazem ou disopiramida.	IIa	B
Devem ser considerados os betabloqueantes orais ou i.v. e os vasoconstritores em doentes com OTSVE grave provocável ^a com hipotensão e edema pulmonar agudo que não respondem à administração de líquidos.	IIa	C
Pode ser considerada a disopiramida, titulada para dose máxima tolerada, como monoterapia em doentes que não toleram ou que têm contraindicações para betabloqueantes e para verapamil/diltiazem para melhorar os sintomas em doentes com OTSVE em repouso ou provocada ^a .	IIb	C
Podem ser considerados os betabloqueantes ou o verapamil em casos selecionados de doentes assintomáticos com OTSVE em repouso ou provocada ^a para reduzir pressões VE.	IIb	C
Pode ser considerada a utilização cautelosa de diuréticos em dose baixa na OTSVE sintomática para melhorar a dispneia em esforço.	IIb	C

©ESC

ATPase, adenosina trifosfato; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; i.v., intravenosos; OTSVE, obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo; VE, ventricular esquerda.

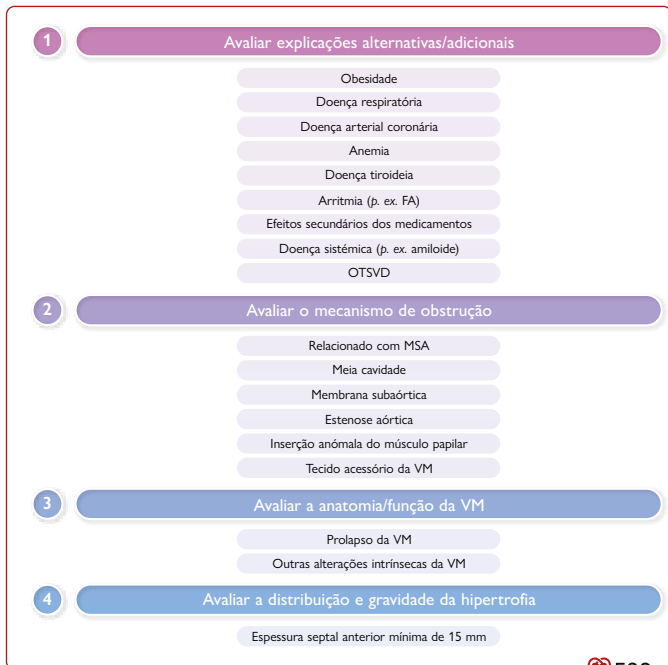
^a Provocação com manobra de Valsalva, exercício na vertical ou nitratos orais se não puder fazer exercício.

^b O intervalo QTc deve ser monitorizado durante a titulação de disopiramida e durante a dose reduzida se exceder 500 ms.

5.1.5. Tratamento invasivo do trato de saída do ventrículo esquerdo

Devido às características anatómicas específicas do TSVE e da válvula mitral, alguns doentes com MCH podem ser candidatos mais adequados para miectomia septal do que para ASA. As equipas multidisciplinares experientes devem avaliar todos os doentes antes da intervenção, uma vez que a morbilidade e a mortalidade são muito dependentes do nível de conhecimentos disponível. Um resumo dos pontos chave da avaliação pré-operatória é representado na [Figura 13](#).

Figura 13 Lista de verificação de pré-avaliação de doentes considerados para terapias invasivas de redução do septo



FA, fibrilhação auricular; MSA, movimento sistólico anterior; OTSVD, obstrução do trato de saída do ventrículo direito; VM, válvula mitral.

Recomendações para terapêutica de redução septal		
Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se que a TRS seja realizada por operadores experientes, que trabalhem numa equipa multidisciplinar de especialistas no tratamento da MCH.	I	C
Recomenda-se a TRS para melhorar os sintomas em doentes com um gradiente no TSVE máximo em repouso ou provocado ≥ 50 mmHg que se encontram em classes funcionais III-IV da NYHA/Ross apesar da terapêutica médica máxima tolerada.	I	B
Recomenda-se a miectomia septal em vez da ASA em crianças com indicação para TRS assim como em doentes adultos com indicação para TRS e com outras lesões que requerem intervenção cirúrgica (p. ex. alterações da válvula mitral).	I	C
Deve ser considerada a TRS em doentes com síncope de esforço recorrente causada por gradiente na OTSVE máximo em repouso ou provocado ≥ 50 mmHg apesar de terapêutica médica otimizada.	IIa	C
Deve ser considerada a reparação ou substituição da válvula mitral em doentes sintomáticos com um gradiente na OTSVE máximo em repouso ou provocado ≥ 50 mmHg e com regurgitação mitral moderada a grave que não pode ser corrigida apenas pela TRS.	IIa	C
Pode ser considerada a reparação da válvula mitral em doentes com gradiente na OTSVE máximo em repouso ou provocado ≥ 50 mmHg no caso de regurgitação mitral moderada a grave após miectomia isolada.	IIa	C
Pode ser considerada a TRS em centros especializados com taxas comprovadamente baixas de complicações do procedimento em doentes com sintomas ligeiros (classe II da NYHA) refratários à terapêutica médica e com um gradiente em repouso ou máximo provocado (esforço ou Valsalva) ≥ 50 mmHg e: regurgitação mitral relacionada com MAS moderada a grave; ou FA; ou dilatação da aurícula esquerda moderada a grave.	IIb	C

Recomendações para terapêutica de redução septal (continuação)

Recomendações	Classe	Nível
Pode ser considerada a substituição da válvula mitral em doentes com um gradiente na OTSVE máximo em repouso ou provocado ≥ 50 mmHg no caso de regurgitação mitral moderada a grave após miectomia isolada.	IIb	C
Podem ser considerados a ablação cirúrgica da FA e/ou os procedimentos para oclusão do apêndice auricular esquerdo durante a miectomia septal em doentes com MCH e FA sintomática.	IIb	C

©ESC

ASA, ablação septal alcoólica; FA, fibrilhação auricular; MCH, miocardiopatia hipertrófica; MSA, movimento sistólico anterior; NYHA, *New York Heart Association*; OTSVE, obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo; TRS, terapêutica de redução septal; TSVE, trato de saída do ventrículo esquerdo.

Recomendações para indicações para *pac*ing cardíaco em doentes com obstrução

Recomendações	Classe	Nível
Pode ser considerado o <i>pac</i> ing AV sequencial com intervalo AV otimizado para reduzir o gradiente na câmara de saída do VE ou para facilitar a terapêutica médica com betabloqueantes e/ou com verapamil em doentes selecionados com OTSVE máxima em repouso ou provocada ≥ 50 mmHg, com ritmo sinusal e com sintomas refratários a fármacos, que apresentam contra-indicações para ASA ou para miectomia septal ou que se encontram em alto risco de desenvolver bloqueio cardíaco na sequência de ASA ou de miectomia septal.	IIb	C
Em doentes com OTSVE em repouso ou provocada ≥ 50 mmHg, com ritmo sinusal e sintomas refratários a fármacos, nos quais há indicação para um CDI, pode ser considerada a implantação de um CDI de dupla câmara (e não de câmara única) para reduzir o gradiente na câmara de saída do VE ou para facilitar a terapêutica médica com betabloqueantes e/ou com verapamil.	IIb	C

©ESC

ASA, ablação septal alcoólica; AV, auriculoventricular; CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; OTSVE, obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo; VE, ventrículo esquerdo.

5.1.6. Insuficiência cardíaca e dor torácica

Recomendações para dor torácica em doentes em esforço sem OTSVE		
Recomendações	Classe	Nível
Devem ser considerados os betabloqueantes e os antagonistas do cálcio (verapamil ou diltiazem) para melhorar os sintomas em doentes com dor torácica anginosa mesmo na ausência de OTSVE ou de DC obstrutiva.	IIa	C
Podem ser considerados os nitratos orais para melhorar os sintomas em doentes com dor torácica anginosa mesmo sem evidência de DC obstrutiva, na ausência de OTSVE.	IIb	C
Pode ser considerada a ranolazina para melhorar os sintomas em doentes com dor torácica anginosa mesmo na ausência de OTSVE ou de DC obstrutiva.	IIb	C

©ESC

DC, doença arterial coronária; OTSVE, obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo.

5.1.7. Prevenção de morte súbita cardíaca

A estimativa de risco de MSC constitui parte integrante do tratamento clínico. As características clínicas que estão associadas a um risco acrescido de MSC e que foram utilizadas nas recomendações anteriores para estimar o risco são apresentadas na [Tabela 6](#).

Tabela 6 Características clínicas principais associadas a um risco acrescido de morte súbita cardíaca	
Fator de risco	Comentário
Idade	<ul style="list-style-type: none">• O efeito da idade na MSC foi analisado em diversos estudos e dois revelaram uma associação significativa com um risco acrescido de MSC em doentes mais novos. Alguns fatores de risco parecem ser mais importantes nos doentes mais novos, nomeadamente a TVNM, a HVE grave e a síncope inexplicada.• A morte súbita cardíaca é muito rara abaixo dos 6 anos e existem alguns dados que sugerem um pico de MSC na MCH infantil entre os 9 e os 15 anos; no entanto, a associação entre a idade do diagnóstico e o risco de MSC na MCH infantil permanece pouco clara.

©ESC

Tabela 6 Características clínicas principais associadas a um risco acrescido de morte súbita cardíaca (continuação)

Fator de risco	Comentário
TVNM	<ul style="list-style-type: none">• A TVNM (definida por ≥ 3 batimentos ventriculares consecutivos com frequência ≥ 120 bpm com duração < 30 s) ocorre em 20 – 30% dos doentes durante a monitorização ambulatória com ECG e é um fator preditivo independente de MSC.• Não há evidência de que a frequência, duração ou frequência da TVNM influencie o risco de MSC.• É muito raro que a TVNM ocorra durante ou imediatamente após o exercício, mas pode estar associada a um risco elevado de MSC.
Espessura máxima da parede VE	<ul style="list-style-type: none">• A gravidade e a extensão da HVE medida por ETT estão associadas ao risco de MSC.• Diversos estudos demonstraram o maior risco de MSC em doentes com espessura máxima da parede ≥ 30 mm; no entanto, existem poucos dados sobre doentes com hipertrofia extrema (≥ 35 mm).
História familiar de morte súbita cardíaca em idade jovem	<ul style="list-style-type: none">• Embora as definições variem, uma história familiar de MSC é geralmente considerada clinicamente significativa quando um ou mais familiares em primeiro grau morreram subitamente numa idade < 40 anos com ou sem diagnóstico de MCH ou quando a MSC ocorreu num familiar em primeiro grau em qualquer idade com um diagnóstico estabelecido de MCH.• A história familiar de MSC não parece ser um fator de risco independente de MSC na MCH infantil. Tal pode ser devido a uma prevalência mais elevada de variantes <i>de novo</i> na MCH infantil, à inclusão de doença não sarcomérica, e/ou à subavaliação da história familiar nas coortes pediátricas.
Síncope	<ul style="list-style-type: none">• A síncope é comum em doentes com MCH, mas é difícil de avaliar, uma vez que tem causas múltiplas.• A síncope não-neurocardiogénica para a qual não há explicação após investigação está associada a um risco acrescido de MSC.• Os episódios ocorridos no período de 6 meses de avaliação podem ser mais preditivos de MSC.

Tabela 6 Características clínicas principais associadas a um risco acrescido de morte súbita cardíaca (continuação)

Fator de risco	Comentário
Diâmetro da aurícula esquerda	<ul style="list-style-type: none"> Diversos estudos apresentaram uma associação positiva entre o tamanho da AE e a MSC. Não existem dados sobre a associação entre MSC e área e volume da AE. A medição do tamanho da AE é também importante na avaliação de risco da FA.
Obstrução do trato de saída do VE	<ul style="list-style-type: none"> Alguns estudos apresentaram uma associação significativa entre OTSVE e risco de MSC. Permanecem diversas perguntas sem resposta, incluindo a importância do prognóstico de OTSVE provocável e o impacto da terapêutica (médica ou invasiva) da MSC. Na MCH infantil, não existem dados contraditórios na associação entre OTSVE e risco de MSC.

© ESC

AE, aurícula esquerda; b.p.m., batimentos por minuto; ECG, eletrocardiograma; ETT, ecocardiografia transtorácica; FA, fibrilhação auricular; HVE, hipertrofia ventricular esquerda; MCH, miocardiopatia hipertrófica; MSC, morte súbita cardíaca; OTSVE, obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo; TVNM, taquicardia ventricular não mantida; VE, ventricular esquerda, ventrículo esquerdo.

Recomendações adicionais para a prevenção de morte súbita cardíaca em doentes com miocardiopatia hipertrófica

Recomendações	Classe	Nível
Prevenção secundária		
Recomenda-se a implantação de um CDI em doentes que sobreviveram de uma paragem cardíaca por TV ou por FV ou que apresentam TV mantida espontânea com compromisso hemodinâmico.	I	B
Prevenção primária		
Recomenda-se o modelo <i>HCM Risk-SCD</i> como método estimativo de risco de morte súbita a 5 anos em doentes ≥ 16 anos como prevenção primária.	I	B
Recomendam-se modelos validados de previsão de riscos específicos para pediatria (p. ex. <i>HCM Risk-Kids</i>) como método estimativo de risco de morte súbita a 5 anos em doentes < 16 anos como prevenção primária.	I	B
Recomenda-se que o risco de MSC a 5 anos seja analisado por avaliação inicial e reavaliado com intervalos de 1-2 anos ou sempre que haja alteração do estado clínico.	I	B

© ESC

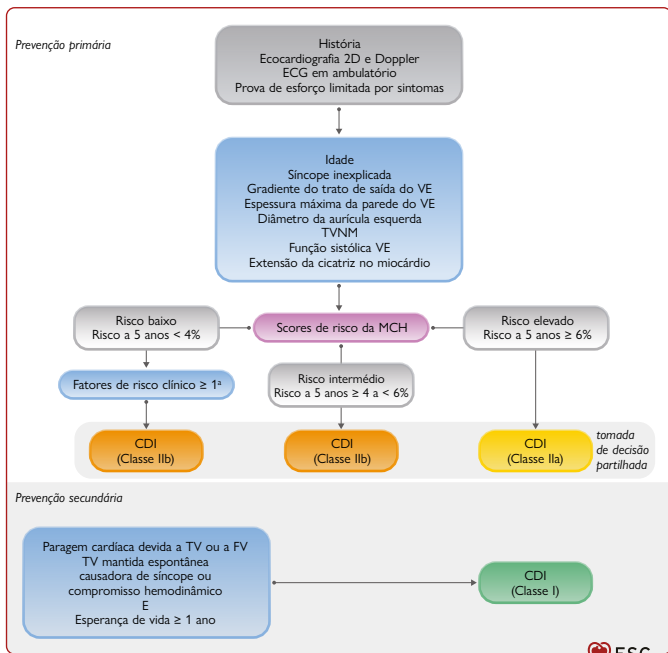
Recomendações adicionais para a prevenção de morte súbita cardíaca em doentes com miocardiopatia hipertrófica (continuação)

Recomendações	Classe	Nível
Prevenção primária (continuação)		
Deve ser considerada a implantação de um CDI em doentes com um risco de morte súbita estimado a 5 anos $\geq 6\%$, no seguimento de avaliação clínica que considere: risco de complicações ao longo da vida; risco de mortalidade concomitante devido à doença e às comorbilidades; E o impacto do CDI no estilo de vida, no aspeto socioeconómico e na saúde psicológica.	IIa	B
Nos doentes com aneurismas apicais no VE, devem ser consideradas decisões sobre a implantação de um CDI, como prevenção primária, com base numa avaliação de risco utilizando o modelo <i>HCM Risk-SCD</i> ou uma previsão de risco validada em pediatria (p. ex. <i>HCM Risk-Kids</i>) e não apenas na presença de aneurisma.	IIa	B
Pode ser considerada a implantação de um CDI em doentes específicos com um risco estimado de MSC a 5 anos entre $\geq 4\%$ e $< 6\%$ após avaliação clínica detalhada tendo em atenção o risco de complicações ao longo da vida e o impacto do CDI no estilo de vida, no aspeto socioeconómico e na saúde psicológica.	IIb	B
Para os doentes considerados de baixo risco ($< 4\%$ de risco estimado de MSC a 5 anos), a presença de RTG extensivo ($\geq 15\%$) na RMC pode ser considerada na tomada de decisão partilhada com os doentes sobre a implantação profilática de CDI, reconhecendo a falta de dados consistentes sobre o impacto da quantificação da fibrose nas estimativas de risco personalizado geradas pelo modelo <i>HCM Risk-SCD</i> ou por um modelo pediátrico validado (p. ex. <i>HCM Risk-Kids</i>).	IIb	B
Para os doentes considerados de baixo risco ($< 4\%$ de risco estimado de MSC a 5 anos), a presença de FEVE $< 50\%$ pode ser considerada na tomada de decisão partilhada com os doentes sobre a implantação profilática de CDI, reconhecendo a falta de dados consistentes sobre o impacto da disfunção sistólica nas estimativas de risco personalizado geradas pelo modelo <i>HCM Risk-SCD</i> ou por um modelo pediátrico validado (p. ex. <i>HCM Risk-Kids</i>).	IIb	B

©ESC

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; FV, fibrilhação ventricular; MCH, miocardiopatia hipertrófica; MSC, morte súbita cardíaca; RMC, ressonância magnética cardíaca; RTG, realce tardio pelo gadolínio; TV, taquicardia ventricular; VE, ventricular esquerda.

Figura 14 Fluxograma para implantação de um cardioversor desfibrilhador implantável



2D, bidimensional; CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; ECG, eletrocardiograma; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; FV, fibrilhação ventricular; MCH, miocardiopatia hipertrófica; RMC, ressonância magnética cardíaca; RTG, realce tardio pelo gadolínio; TV, taquicardia ventricular; TVNM, taquicardia ventricular não mantida; VE, ventricular esquerdo(a).

^a Fatores de risco clínicos: RTG extensivo (> 15%) na RMC; FEVE < 50%.

5.2. Miocardiopatia dilatada

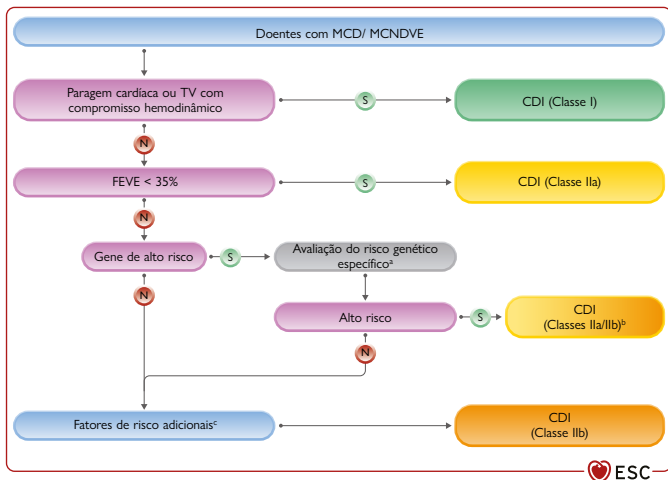
5.2.1. Prevenção de morte súbita cardíaca na miocardiopatia dilatada

Tabela 7 Genótipos de alto risco e fatores preditivos de morte súbita cardíaca associados em doentes com MCD e MCNDVE

Gene	Porcentagem anual de MSC	Fatores preditivos de MSC
<i>LMNA</i>	5 – 10%	Arritmia potencialmente fatal com risco estimado a 5 anos de arritmia crítica, utilizando <i>score de risco LMNA</i> https://lmna-risk-vta.fr
<i>FLNC</i> – variantes truncadas	5 – 10%	RTG na RMC FEVE < 45%
<i>TMEM43</i>	5 – 10%	Homem Mulher e qualquer um dos seguintes fatores: FEVE < 45%, TVNM, RTG na RMC, BVE > 200 no ECG de Holter durante 24 h
<i>PLN</i>	3 – 5%	Arritmia potencialmente fatal com risco estimado a 5 anos, utilizando <i>score de risco PLN</i> https://plnriskcalculator: shinyapps.io/final_shiny FEVE < 45% RTG na RMC TVNM
<i>DSP</i>	3 – 5%	RTG na RMC FEVE < 45%
<i>RBM20</i>	3 – 5%	RTG na RMC FEVE < 45%

BVE, batimentos ventriculares ectópicos; *DSP*, desmoplaquina; ECG, eletrocardiograma; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; *FNLC*, filamina C; *LMNA*, lamina A/C; *PLN*, fosfolambão; *RMB*, RNA proteína ligante; RMC, ressonância magnética cardíaca; RTG, realce tardio pelo gadolínio; TVNM, taquicardia ventricular não mantida.

Figura 15 Fluxograma da implantação de cardioversores desfibriladores implantáveis em doentes com miocardiopatia dilatada ou com miocardiopatia ventricular esquerda não dilatada



BVE, batimentos ventriculares ectópicos; CDI, cardioversor desfibrilador implantável; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; FV, fibrilhação ventricular; MCD, miocardiopatia dilatada; MCNDVE, miocardiopatia não dilatada ventricular esquerda; RMC, ressonância magnética cardíaca; RTG, realce tardio pelo gadolínio; TV, taquicardia ventricular.

^a Consultar a Tabela 7.

^b A intensidade da recomendação depende do gene e do contexto.

^c Os fatores de risco adicionais incluem a síncope e a presença do RTG na RMC.

Recomendações para um cardioversor desfibrilador implantável em doentes com miocardiopatia dilatada

Recomendações	Classe	Nível
Prevenção secundária		
Recomenda-se um CDI para reduzir o risco de morte súbita e a mortalidade por todas as causas em doentes com MCD que sobreviveram de uma paragem cardíaca ou que recuperaram de uma arritmia ventricular causadora de instabilidade hemodinâmica.	I	B

©ESC

Recomendações para um cardioversor desfibrilhador implantável em doentes com miocardiopatia dilatada (continuação)

Recomendações	Classe	Nível
Prevenção primária		
Deve ser considerado um CDI para reduzir o risco de morte súbita e a mortalidade por todas as causas em doentes com MCD, insuficiência cardíaca sintomática e FEVE \leq 35% apesar de > 3 meses de TMO.	IIa	A
Deve ser considerado o genótipo do doente na estimativa de risco de MSC na MCD.	IIa	B
Deve ser considerado um CDI em doentes com MCD com um genótipo associado a risco elevado de MSC e FEVE > 35% na presença de fatores de risco adicionais.	IIa	C
Pode ser considerado um CDI em doentes selecionados com MCD com um genótipo associado a risco elevado de MSC e FEVE > 35% sem fatores de risco adicionais.	IIb	C
Pode ser considerado um CDI em doentes com MCD sem um genótipo associado a risco elevado de MSC e FEVE > 35% na presença de fatores de risco adicionais ^a .	IIb	C

©ESC

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; MCD, miocardiopatia dilatada; MSC, morte súbita cardíaca; RMC, ressonância magnética cardíaca; RTG, realce tardio pelo gadolínio; TMO, terapêutica médica otimizada.

^a Os fatores de risco adicionais incluem a síncope e a presença do RTG na RMC.

5.3. Miocardiopatia não dilatada ventricular esquerda

5.3.1. Diagnóstico

Recomendação para a monitorização eletrocardiográfica em repouso e em ambulatório em doentes MCNDVE

Recomendação	Classe	Nível
Recomenda-se a monitorização com ECG anualmente em ambulatório em doentes com MCNDVE ou quando houver uma alteração do estado clínico para ajudar no tratamento e na estratificação de risco.	I	C

©ESC

ECG, eletrocardiograma; MCNDVE, miocardiopatia não dilatada ventricular esquerda.

Dada a sobreposição com a MCD e com os dados disponíveis, e em conformidade com as Recomendações de 2022 sobre o tratamento de doentes com arritmias ventriculares e prevenção de morte súbita cardíaca, o Grupo de Trabalho considerou que as recomendações para a implantação de um CDI como prevenção primária na MCNDVE, devem ser as mesmas que para a MCD, sendo, no entanto, o nível de evidência necessariamente inferior.

5.3.2. Prevenção de morte súbita cardíaca

Recomendações para cardioversores desfibriladores implantáveis em doentes com MCNDVE		
Recomendações	Classe	Nível
Prevenção secundária		
Recomenda-se um CDI para reduzir o risco de morte súbita e a mortalidade por todas as causas em doentes com MCNDVE que sobreviveram a uma paragem cardíaca ou que recuperaram de arritmia ventricular causadora de instabilidade hemodinâmica.	I	C
Prevenção primária		
Deve ser considerado um CDI para reduzir o risco de morte súbita e a mortalidade por todas as causas em doentes com MCNDVE, sintomas de insuficiência cardíaca e FEVE \leq 35%, apesar de > 3 meses de TMO.	IIa	A
Deve ser considerado o genótipo do doente na estimativa de risco de MSC na MCNDVE.	IIa	C
Deve ser considerado um CDI em doentes com MCNDVE com um genótipo associado a risco elevado de MSC e a FEVE > 35% na presença de fatores de risco adicionais (consultar a Tabela 7).	IIa	C
Pode ser considerado um CDI em doentes com MCNDVE com um genótipo associado com elevado risco de MSC e com FEVE > 35% sem fatores de risco adicionais (consultar a Tabela 7).	IIb	C
Pode ser considerado um CDI em doentes com MCNDVE sem um genótipo associado com risco elevado de MSC e com FEVE > 35% na presença de fatores de risco adicionais ^a .	IIb	C

CDI, cardioversor desfibrilador implantável; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; MCNDVE, miocardiopatia não dilatada ventricular esquerda; MSC, morte súbita cardíaca; TMO, terapêutica médica otimizada.

^a Os fatores de risco adicionais incluem a síncope, presença de RTG na RMC.

5.4. Miocardiopatia arritmogénica ventricular direita

5.4.1. Diagnóstico

Recomendação para monitorização em repouso e em ambulatório com eletrocardiograma em doentes com MCAVD

Recomendação	Classe	Nível
Recomenda-se a monitorização em ambulatório com ECG anualmente em doentes com MCAVD para beneficiar o diagnóstico, tratamento e estratificação de risco.	I	C

ECG, eletrocardiograma; MCAVD, miocardiopatia arritmogénica ventricular direita.

5.4.2. Tratamento

Recomendações para o tratamento antiarrítmico de doentes com MCAVD

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se a terapêutica com betabloqueantes em doentes com MCAVD, com BVE, TVNM e TV.	I	C
Deve ser considerada a amiodarona quando a terapêutica regular com betabloqueantes falhar no controlo de sintomas relacionados com arritmia em doentes com MCAVD.	IIa	C
Deve ser considerada a flecainida em adição aos betabloqueantes quando o tratamento com um único agente falhou no controlo de sintomas relacionados com arritmia em doentes com MCAVD.	IIa	C
Deve ser considerada a ablação por cateter com disponibilidade para abordagem epicárdica orientada por mapeamento eletroanatômico 3D da TV em doentes com MCAVD, com TV incessante ou no caso de intervenções frequentes e adequadas com CDI para TV apesar de terapêutica farmacológica com beta bloqueantes.	IIa	C

3D, tridimensional; BVE, batimentos ventriculares ectópicos; CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; MCAVD, miocardiopatia arritmogénica ventricular direita; TV, taquicardia ventricular; TVNM, taquicardia ventricular não mantida.

5.4.3. Prevenção de morte súbita cardíaca

O Grupo de Trabalho recomenda a tomada de decisão partilhada baseada em dados do mundo real assim como em preferências, crenças, circunstâncias e valores individuais. As lacunas na evidência devem ser partilhadas com os doentes e devem ser discutidos os riscos concomitantes relacionados com a doença, (insuficiência cardíaca, acidente vascular cerebral) com a idade e comorbilidades, bem como com complicações relacionadas com os dispositivos. A [Figura 16](#) apresenta um resumo da abordagem referida.

Recomendações para a prevenção de morte súbita cardíaca em doentes com MCAVD		
Recomendações	Classe	Nível
Prevenção secundária		
Recomenda-se um CDI para reduzir o risco de morte súbita e a mortalidade por todas as causas em doentes com MCAVD que sobreviveram a uma paragem cardíaca ou que recuperaram de arritmia ventricular causadora de instabilidade hemodinâmica.	I	A
Deve ser considerado um CDI em doentes com MCAVD que sofreram de TV tolerada sob o ponto de vista hemodinâmico.	IIa	B
Prevenção primária		
Devem ser consideradas características de alto risco ^a para apoiar uma tomada de decisão individualizada para implantação de CDI em doentes com MCAVD.	IIa	B
Deve ser considerada a atualização de 2019 do calculador de risco de MCAVD para apoiar a tomada de decisão individualizada para implantação de CDI em doentes com MCAVD ^b .	IIa	B

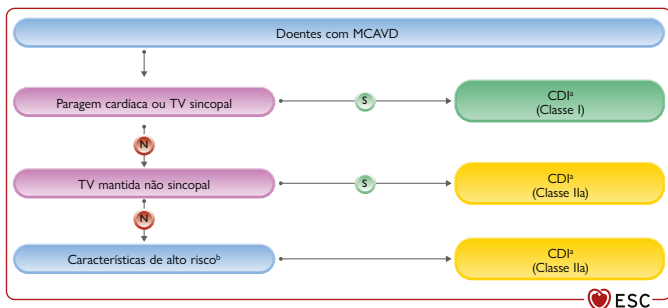
©ESCC

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; EEP, estimulação elétrica programada; FEVD, fração de ejeção ventricular direita; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; MCAVD, miocardiopatia arritmogénica ventricular direita; TV, taquicardia ventricular; TVMM, taquicardia ventricular monomórfica mantida; TVNM, taquicardia ventricular não mantida.

^a Características de alto risco: síncope arritmica, TVNM, FEVD < 40%; FEVE < 45%; TVMM na EEP.

^b Consultar o texto principal para discussão das diferenças específicas do gene de acordo com a atualização de 2019 do calculador de risco de MCAVD.

Figura 16 Algoritmo para abordagem da tomada de decisão sobre cardioversores desfibriladores implantáveis em doentes com MCAVD



CDI, cardioversor desfibrilador implantável; EEP, estimulação elétrica programada; FEVD, fração de ejeção ventricular direita; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; MCAVD, miocardiopatia arritmogénica ventricular direita; TV, taquicardia ventricular; TVMM, taquicardia ventricular monomórfica mantida; TVNM, taquicardia ventricular não mantida.

^a Os médicos devem ter como objetivo o controlo da arritmia ventricular através de terapêuticas antiarrítmicas farmacológicas ou invasivas para além de proporcionarem um CDI.

^b As características de alto risco são definidas quer pela síncope cardíaca, TVNM, FEVD < 40%, FEVE < 45%, TVMM na EEP ou de acordo com a atualização de 2019 do calculador de risco da MCAVD.

5.5. Miocardiopatia restritiva

5.5.1. Manuseamento

A prevenção da transplantação cardíaca em todos os doentes com MCR com tratamentos alternativos constitui um objetivo importante para todos os adultos e crianças com MCR.

O diagnóstico preciso é igualmente essencial para fenocópias genéticas com tratamentos alvo disponíveis: terapêutica de substituição de enzima (TSE) para doença de Anderson-Fabry ou glicogenose tais como a doença de Pompe; flebotomia terapêutica para hemocromatose; terapêuticas imunossupressoras para sarcoidose; novos fármacos biológicos para doenças sistémicas (p. ex. doenças autoimunes com envolvimento cardíaco que podem reverter ou estabilizar através do tratamento da própria doença); e eliminação das causas tóxicas (consultar a [Figura 17](#)).

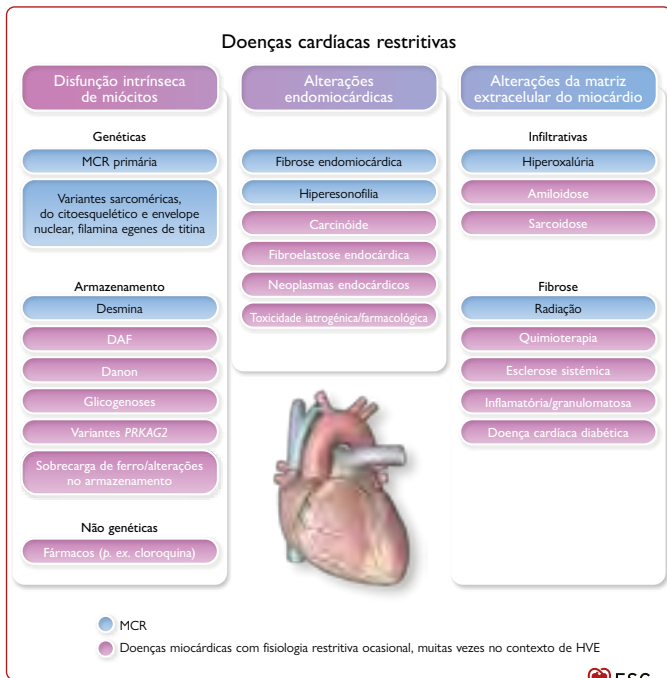
Recomendações para o manuseamento de doentes com MCR

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se que as técnicas de imagem multimodais sejam utilizadas para diferenciar a MCR da MCH ou da MCD com fisiologia restritiva.	I	C
Recomenda-se que as pesquisas cardíacas e não cardíacas basais sejam realizadas para avaliar o envolvimento do sistema neuromuscular ou de outras alterações sindrómicas.	I	C
Recomenda-se o cateterismo cardíaco em todas as crianças com MCR para medir as pressões da artéria pulmonar e a RVP no momento do diagnóstico e em intervalos de 6 – 12 meses para avaliar a alteração da RVP.	I	B
Recomenda-se a implantação de um CDI para reduzir o risco de morte súbita e a mortalidade por todas as causas em doentes com MCR que sobreviveram de paragem cardíaca ou que recuperaram de arritmia ventricular causando instabilidade hemodinâmica.	I	C
Deve ser considerada a biópsia endomiocárdica em doentes com MCR para excluir diagnósticos específicos (incluindo sobrecarga de ferro, doenças do armazenamento, citopatias mitocondriais, amiloidose e doenças granulomatosas do miocárdio) e para diagnosticar a doença miofibrilar restritiva causada por variantes da desmina.	IIa	C
Pode ser considerada a implantação de um CDI em crianças com MCR que apresentam evidência de isquemia do miocárdio e de síncope.	IIb	C

©ESC

CDI, cardioversor-desfibrilhador implantável; MCD, miocardiopatia dilatada; MCH, miocardiopatia hipertrófica; MCR, miocardiopatia restritiva; RVP, resistência vascular pulmonar.

Figura 17 Espectro das doenças cardíacas restritivas



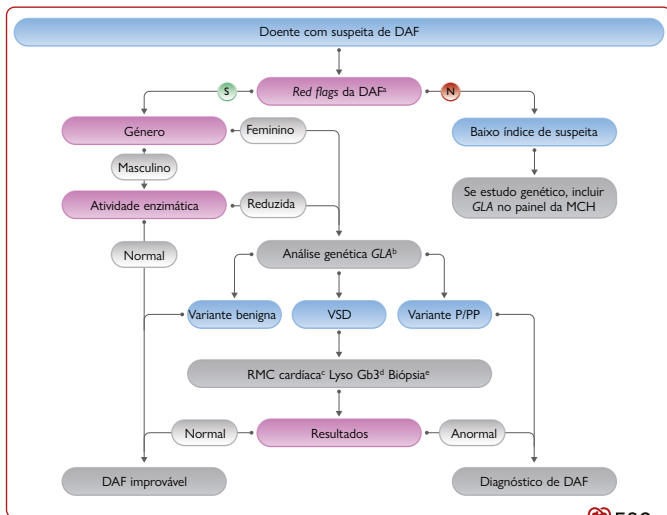
DAF, doença de Anderson-Fabry; HVE, hipertrofia ventricular esquerda; MCR, miocardiopatia restritiva; PRKAG2, proteína quinase AMP-ativada subunidade gama 2.

Para um espectro mais detalhado sobre doença cardíaca restritiva, consultar o material suplementar [online](#).

5.6. Miocardiopatias síndromicas e metabólicas

5.6.1. Doença de Anderson-Fabry

Figura 18 Algoritmo de diagnóstico da doença de Anderson-Fabry



α -Gal A, alfa-galactosidase A; DAF, doença de Anderson-Fabry; Gb3, globotriaosilceramida; HVE, hipertrofia ventricular esquerda; lyso Gb3, globotriaosilfosfingosina; MCH, miocardiopatia hipertrófica; P/PP, patogénico/provavelmente patogénico; RMC, ressonância magnética cardíaca; VSD, variante de significado desconhecido.

^a Consultar a Tabela 8.

^b A análise genética deve incluir o estudo de eventuais grandes deleções ou de uma variação do número de cópias não detetada pelo método de Sanger.

^c A descoberta do aumento da Gb3 plasmática e/ou urinária, ou da lyso-Gb3 plasmática e dos seus análogos na avaliação de doentes do sexo masculino ou feminino com uma VSD e com atividade α -Gal A normal (nas mulheres) ou atividade reduzida da α -Gal A fornece informações adicionais de diagnóstico, mas o papel dos biomarcadores nestes doentes ainda requer validação.

^d Os valores baixos de T1 nativo reforçam ou geram a suspeita de doença de Fabry. Os valores normais de T1 nativo não excluem a doença de Fabry, uma vez que são raramente observados em doentes não tratados com HVE ligeira (maioritariamente mulheres), ou em doença avançada devido a pseudonormalização.

^e Recomenda-se a realização de uma biópsia endomiocárdica, podendo, no entanto, ser feita noutros órgãos afetados, tais como os rins e a pele. Deve ser avaliada por patologistas especializados e incluir sempre estudos de microscopia eletrónica para detetar corpos lamelares e inclusões intracelulares. É de salientar que alguns fármacos podem produzir fosfolipídose induzida por fármacos, com uma acumulação intracelular de fosfolipídios em diferentes órgãos que podem imitar corpos de zebra na microscopia eletrónica.

Tabela 8 Red flags da doença de Anderson-Fabry**Red flags extracardíacas**

Sem transmissão de homem para homem no *pedigree*

Envolvimento renal (diálise, transplantação renal) ou HVE nos familiares

Dor neuropática

Angioqueratomas

Albuminúria

Córnea verticilata

Hipohidrose, intolerância ao calor/frio e ao exercício

Sintomas gastrointestinais (náusea, vômitos, dor abdominal não específica, obstipação, diarreia)

Perda de audição (tanto progressiva como repentina), zumbido, vertigens

Red flags cardíacas

ECG

Intervalo PQ curto em doentes jovens

Bloqueios auriculoventriculares em doentes adultos

Bradycardia

Incompetência cronotrópica

HVE

Ecocardiograma

HVE com função sistólica normal

Hipertrofia dos músculos papilares

Espessamento da válvula aórtica e mitral com regurgitação ligeira a moderada

Strain longitudinal global reduzido

RMC

Realce tardio pelo gadolínio basal inferolateral

T1 nativo baixo (atenção a «pseudonormalização» em áreas afetadas por fibrose)

T2 focal/global elevado

Laboratório

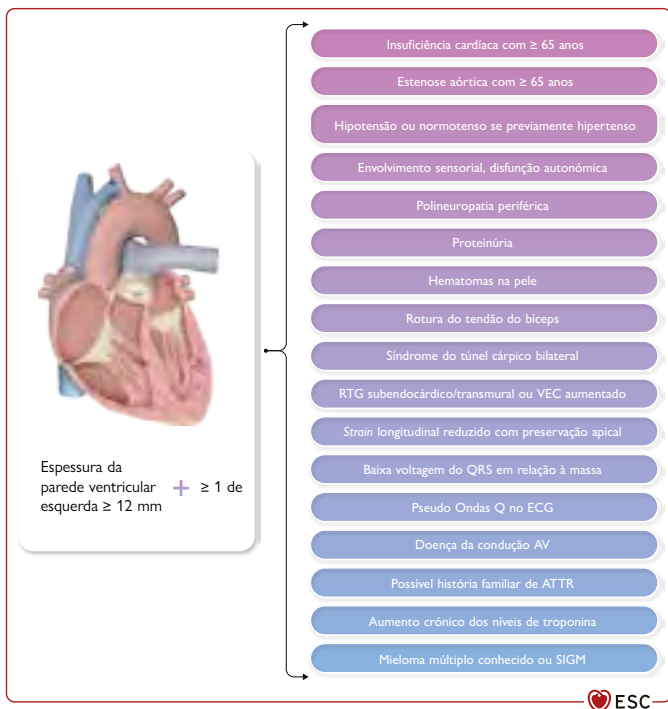
Troponina elevada de alta sensibilidade
NT-proBNP elevado

©ESC

ECG, eletrocardiograma; HVE, hipertrofia ventricular esquerda; NT-proBNP, terminal N do péptido natriurético cerebral; RMC, ressonância magnética cardíaca.

5.7. Amiloidose

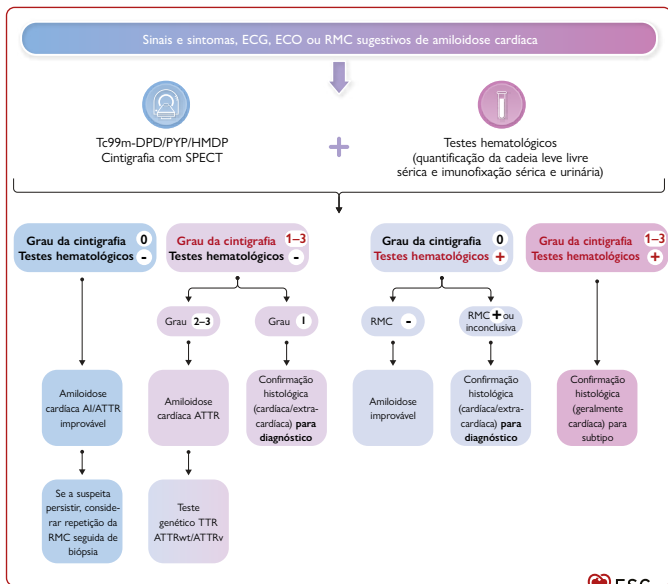
Figura 19 Rastreo de amiloidose cardíaca



ATTR, amiloidose transtirretina; AV, auriculoventricular; ECG, eletrocardiograma; RTG, realce tardio pelo gadolínio; SIGM, significado indeterminado de gamapatia monoclonal; VEC, volume extracelular.

A cintigrafia planar e SPECT, associadas à avaliação das proteínas monoclonais seguida de RMC e/ou de biópsia cardíaca/extracardíaca, se necessário, permitem o diagnóstico adequado em doentes com sinais/sintomas sugestivos, conforme apresentado na [Figura 20](#).

Figura 20 Diagnóstico de amiloidose cardíaca



AL, amiloide de cadeia leve; ATTR, amiloidose transtirretina; ATTRv, variante da amiloidose transtirretina; ATTRwt, amiloidose transtirretina do tipo selvagem; DPD, ácido difosfato 3,3, propano-dicarboxílico 1,2; ECG, eletrocardiograma; ECO, ecocardiograma; HMDP, hidroximetileno difosfonato; PYP, pirofosfato; PYP, pirofosfato; RMC, ressonância magnética cardíaca; TTR, transtirretina.

6. Outras recomendações

6.1. Recomendações sobre o exercício em doentes com miocardiopatia

Recomendações sobre o exercício em doentes com miocardiopatia		
Recomendações	Classe	Nível
Todas as miocardiopatias		
Recomenda-se exercício regular de intensidade baixa a moderada em todos os indivíduos aptos para tal com miocardiopatia.	I	C
Recomenda-se avaliação de risco individual para prescrição de exercício em todos os doentes com miocardiopatia.	I	C
MCH		
Deve ser considerado exercício de alta intensidade e desportos de competição em indivíduos com genótipo-positivo/fenótipo-negativo que o desejem praticar.	IIa	C
Podem ser considerados o exercício de alta intensidade e desportos de competição em indivíduos assintomáticos de baixo risco ^a com miocardiopatia hipertrófica morfologicamente ligeira, na ausência de obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo e de arritmias ventriculares complexas em repouso ou induzidas por exercício.	IIb	B
Não se recomenda exercício de alta intensidade, incluindo desportos de competição, em indivíduos de alto risco e em indivíduos com obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo e com arritmias ventriculares complexas induzidas pelo exercício.	III	C
MCAVD		
Pode ser considerada a evicção de exercício de alta intensidade, incluindo desportos de competição, em indivíduos com genótipo positivo/fenótipo negativo oriundos de famílias com MCAVD.	IIb	C
Não se recomenda exercício de intensidade moderada e/ou elevada, incluindo desportos de competição, em indivíduos com MCAVD.	III	B

Recomendações sobre o exercício em doentes com miocardiopatia (continuação)

Recomendações	Classe	Nível
MCD e MCNDVE		
Deve ser considerado o exercício de intensidade moderada e elevada em indivíduos com gene positivo e fenótipo negativo (com exceção das variantes patogénicas <i>LMNA</i> e <i>TMEM43</i>) que o desejem praticar.	IIa	C
Podem ser considerados o exercício de alta intensidade e desportos de competição num grupo selecionado de indivíduos assintomáticos e tratados de modo otimizado com uma fração de ejeção ventricular esquerda $\geq 50\%$ na ausência de arritmias complexas induzidas por exercício.	IIb	C
Pode ser considerado exercício de intensidade moderada em indivíduos assintomáticos e tratados de modo otimizado com fração de ejeção ventricular esquerda entre 40 – 49% na ausência de arritmias complexas induzidas por exercício.	IIb	C
Não se recomenda exercício de alta intensidade, incluindo desportos de competição, em indivíduos sintomáticos com fração de ejeção ventricular esquerda $\leq 40\%$, com arritmias induzidas por exercício ou com variantes patogénicas <i>LMNA</i> ou <i>TMEM43</i> .	III	C

©ESC

LMNA, lamina A/C; MCAVD, miocardiopatia arritmogénica ventricular direita; MCD, miocardiopatia dilatada; MCH, miocardiopatia hipertrófica; MCNDVE, miocardiopatia não dilatada ventricular esquerda; *TMEM43*, proteína transmembrana 43.

^a Consultar o capítulo 7.1.5 das recomendações para avaliação de risco na MCH.

6.2. Reprodução e gravidez

Recomendações para questões reprodutivas em doentes com miocardiopatia

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se a avaliação do risco e o aconselhamento antes da gravidez em todas as mulheres, utilizando a classificação modificada da OMS de risco materno.	I	C
Recomenda-se o aconselhamento sobre contraceção segura e eficaz a todas as mulheres em idade fértil e aos respetivos parceiros.	I	C
Recomenda-se o aconselhamento sobre o risco de hereditariedade da doença em todos os homens e mulheres antes da conceção.	I	C

©ESC

Recomendações para questões reprodutivas em doentes com miocardiopatia (continuação)

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se o parto vaginal na maioria das mulheres com miocardiopatias, a não ser que haja indicações obstétricas para cesariana, por insuficiência cardíaca grave (FE < 30% ou classes III-IV da NYHA) ou obstruções graves do trato de saída do ventrículo esquerdo ou mulheres que se apresentem em trabalho de parto sob anticoagulantes orais.	I	C
Recomenda-se que a medicação seja cuidadosamente revista quanto à segurança antes da gravidez e ajustada de acordo com a tolerabilidade na gravidez.	I	C
Recomenda-se a anticoagulação terapêutica com HBPM ou AVK de acordo com a fase da gravidez para doentes com FA.	I	C
Deve ser considerada a continuação da terapêutica com beta-bloqueantes durante a gravidez em mulheres com miocardiopatias, com um seguimento rigoroso do crescimento fetal e da situação do recém-nascido, e se os benefícios superarem os riscos.	IIa	C
Devem ser considerados o aconselhamento e estudos genéticos em doentes com miocardiopatia periparto.	IIa	C

©ESC

AVK, antagonista da vitamina K; FA, fibrilhação auricular; FE, fração de ejeção; HBPM, heparina de baixo peso molecular; mOMS, classificação modificada da OMS; NYHA, *New York Heart Association*.

6.3. Recomendações para cirurgia não cardíaca

Recomendações para cirurgia não cardíaca em doentes com miocardiopatia

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se a monitorização peri-operatória com ECG a todos os doentes com miocardiopatia submetidos a cirurgia.	I	C
Em doentes com miocardiopatia e com suspeita ou confirmação de IC, programados para CNC de risco intermédio ou elevado, recomenda-se a reavaliação da função VE com ecocardiografia (avaliando a OTSVE em doentes com MCH) e a medição dos níveis de NT-proBNP/BNP, exceto se esta tiver sido efetuada recentemente.	I	B

©ESC

Recomendações para cirurgia não cardíaca em doentes com miocardiopatia (continuação)

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se que os doentes com miocardiopatia com genótipos de alto risco ou com fatores associados a complicações por arritmia ou por insuficiência cardíaca ou por OTSVE grave sejam referenciados para avaliação especializada adicional numa unidade de miocardiopatias antes de se submeterem a uma CNC eletiva.	I	C
Em doentes com idade <65 anos com um familiar em primeiro grau com uma miocardiopatia, recomenda-se a realização de um ECG e de uma ETT antes da CNC, independentemente dos sintomas.	I	C

©ESC

CNC, cirurgia não cardíaca; ECG, eletrocardiograma; ETT, ecocardiografia transtorácica; IC, insuficiência cardíaca; MCH, miocardiopatia hipertrófica; NT-proBNP, terminal N do péptido natriurético cerebral; OTSVE, obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo; VE, ventricular esquerda.

7. Viver com miocardiopatia: aconselhamento aos doentes

A maioria das pessoas com miocardiopatia leva uma vida normal e produtiva, mas um pequeno número de pessoas com miocardiopatia apresenta sintomas significativos e corre o risco de sofrer complicações relacionadas com a doença. As principais questões que devem ser discutidas com os doentes, familiares e cuidadores incluem o exercício, dieta e consumo de álcool, tabagismo, reprodução e atividade sexual, educação e escolaridade, questões profissionais, seguros e condução. Quando apropriado (*p.ex.* ao considerar a gravidez), as doentes devem ser encaminhadas para outros serviços especializados.

8. Comorbilidades e fatores de risco cardiovasculares nas miocardiopatias

Recomendação para o tratamento de fatores de risco cardiovasculares em doentes com miocardiopatia

Recomendação	Classe	Nível
Recomendam-se a identificação e o tratamento de fatores de risco e de doenças concomitantes como parte integral do tratamento de doentes com miocardiopatias.	I	C

©ESC

Notas

A series of horizontal dotted lines for writing notes.



ESC

European Society
of Cardiology

©2023 European Society of Cardiology. Todos os direitos reservados

O seu conteúdo consiste na adaptação das

«Recomendações de 2023 da ESC para o tratamento de miocardiopatias»

(*European Heart Journal* 2023 - doi: 10.1093/eurheartj/ehad194) publicado em 25 de agosto de 2023.

Conteúdo baseado em provas não corrigidas/revisto em 12 jul 2023.

As correções após a publicação e as atualizações estão disponíveis em

www.escardio.org/guidelines

Copyright ©

O conteúdo destas Recomendações de Bolso da *European Society of Cardiology* (ESC) foi publicado unicamente para uso pessoal e educativo. Não está autorizado o seu uso comercial. Nenhuma parte das presentes Recomendações de Bolso da ESC pode ser traduzida ou reproduzida sob qualquer forma sem autorização escrita da ESC.

A autorização pode ser obtida mediante apresentação de um pedido por escrito dirigido à ESC, Practice Guidelines Department, Les Templiers - 2035, Route des Colles – CS 80179 Biot – 06903 Sophia Antipolis Cedex – França. Endereço eletrónico: guidelines@escardio.org.

Renúncia de responsabilidade:

As Recomendações da ESC expressam a opinião da ESC e foram elaboradas após cuidadosa consideração do conhecimento científico e médico e das evidências disponíveis à data da sua redação. A ESC não é responsável por qualquer contradição, discrepância e/ou ambiguidade entre as Recomendações da ESC e quaisquer outras sugestões oficiais ou recomendações publicadas pelas autoridades relevantes no âmbito da saúde pública, em particular relacionadas com o bom uso dos cuidados de saúde ou de estratégias terapêuticas. Os profissionais de saúde são encorajados a tê-las em consideração no exercício da sua avaliação clínica bem como na determinação e implementação de estratégias médicas preventivas, diagnósticas ou terapêuticas. No entanto, as recomendações da ESC não se devem sobrepor em caso algum à responsabilidade individual dos profissionais de saúde de tomarem as decisões ajustadas e rigorosas com base nas circunstâncias específicas dos doentes de forma individualizada, de mútuo acordo com cada doente e, se adequado e/ou exigido, com o representante ou encarregado do doente. As Recomendações da ESC também não dispensam os profissionais de saúde de terem em consideração de forma cuidada e integral a atualização das recomendações ou sugestões oficiais publicadas pelas autoridades competentes dedicadas à saúde pública de modo a tratar cada caso à face de dados aceites cientificamente ao abrigo das suas respetivas obrigações éticas e profissionais. Cabe igualmente ao profissional de saúde verificar as regras e regulamentos aplicáveis aos medicamentos e dispositivos médicos à data da prescrição do tratamento e certificar-se se existe uma versão mais recente deste documento antes de tomar qualquer decisão clínica.

Para mais informações

www.escardio.org/guidelines



European Society of Cardiology
Les Templiers - 2035, Route des Colles
CS 80179 Biot
06903 Sophia Antipolis Cedex - France

Phone: +33 (0)4 92 94 76 00
Fax: +33 (0)4 92 94 76 01
Email: guidelines@escardio.org

www.escardio.org/guidelines



Descarregue a App